Lane Medical Library

1899

Über Ichthyosis

nebst fünf in der Königlichen medizinischen Klinik zu Greifswald beobachteten Fällen.

Inaugural - Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde

in der

Medicin, Chirurgie und Geburtshülfe,

welche

nebst beigefügten Thesen

mit Zustimmung der Hohen Medicinischen Facultät

der Königl. Universität Greifswald

am

Donnerstag, den 23. März 1899

Mittags 1½ Uhr

öffentlich verteidigen wird

Max Penkert

aus Merseburg a/S.

Opponenten:

Herr Dr. med. H. Wolff.
Herr Dr. med. D. Gesterding.

Greifswald.
Hans Adler, Buchdruckerei
1899.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40154003_0047

Seinen teuren Eltern

in Liebe und Dankbarkeit!

Der Verfasser.

Nach dem Vorgange von Auspitz bezeichnet man mit dem Namen Keratosen diejenigen Hauterkrankungen, welche sich ihrem Wesen nach durch eine Abweichung vom Typus der physiologischen Hornbildung und ihrem Erscheinen nach durch eine abnorme Beschaffenheit und einen veränderten Abstossungsmodus der Hornschicht charakterisieren, ohne zugleich immer mit Veränderungen der jungen tieferen Epidermislagen verbunden zu sein. Eine Unterabtheilung der Keratosen bilden die Hyperkeratosen, bei denen ein Übermass der Verhornung stattfindet derart, dass namentlich das eigentliche Epidermislager gegenüber dem Papillarkörper zu einer mächtigeren Entfaltung gelangt. Nach Lebert soll indessen dabei der Papillarkörper gleichfalls hypertrophisch sein. Dieser Unterabteilung, den Hyperkeratosen, ist auch die Ichthyosis, die Fischschuppenkrankheit zuzurechnen. Sie hat diesen Namen deshalb erhalten, weil die obersten Lagen der Epidermis in zahlreiche dünne Lamellen, teils neben-, teils übereinander geschichtet sind, wodurch eine den Fischschuppen ähnliche Felderung entsteht. Bereits im 17. Jahrhundert ist von Leeuwen-

hoek in den Philosophical Transactions (Journ. of cutan. Médicine I. p. 319) eine Mitteilung über ein mit Fischschuppen behaftetes Kind gemacht, eine weitere finden wir aus dem Jahre 1731 von Dr. John Machin. Erst seit dem Bekanntwerden der Familie Lambert im vorigen Jahrhundert, von der der Vater und zwei Söhne das Bild der Ichthyosis hystrix darboten, und unter der Bezeichnung der „Porcupineman", der „Stachelschweinmenschen" sich lange Jahre als Sehenswürdigkeiten bewundern liessen, hat sich der Krankheitsname „Ichthyosis" mehr eingebürgert. Besonders durch die Arbeiten Robert Willans (description and treatement of cutaneous diseases 1798, deutsch von Friese 1799) und seines Schülers Bateman ist diese Bezeichnung in die Litteratur eingeführt unter der zweiten Ordnung „Squamae" seines Systems der Hautkrankheiten. Die berühmte Familie Edw. Lambert ist noch öfter Gegenstand ausführlicher Beschreibungen geworden und ist sonach der eigentliche Ausgangspunkt für die Erforschung der Ichthyosis und der Anlass der weiteren Arbeiten von Alibert, Ludwig und Tilesius gewesen. In Bezug auf die Einreihung in Systeme der Hautkrankheiten hat die Ichthyosis wegen der mangelhaften Kenntnis ihres Wesens noch viele Wanderungen im Laufe der Zeit durchzumachen gehabt.

Die Hautoberfläche kann nun von der Krankheit verschieden befallen sein. Sie kann ausgebreitet

sein über den ganzen Körper in grösserem oder geringerem Umfange und wird dann als Ichthyosis diffusa bezeichnet. Dies ist bei weitem die häufigste Form. Weniger zahlreich sind die Fälle, in denen die Erkrankung schon während des intrauterinen Lebens aufgetreten ist, die Kinder bereits mit hochgradigen Veränderungen der Haut und dadurch sogar des Gesichts und der Gliedmassen behaftet, geboren werden, die Fälle von Ichthyosis congenita. Noch seltener ist die nur in den Hautfollikeln lokalisierte Form, die Ichthyosis follicularis.

Die Ichthyosis charakterisiert sich als eine angeborene Affektion, die schon in frühester Kindheit gewöhnlich vom zweiten Lebensjahre an in Entwicklung kommt und das ganze Leben über dauert. Im allgemeinen fühlt sich die Haut dabei rauh und trocken an und ist mit dünnen Schüppchen, Blättchen, ja auch Platten von Epidermis besetzt, sogar in einzelnen Fällen auch von hornigen Warzen. Die mildeste Form der Krankheit ist die I. simplex. Man findet hier an den Streckseiten der Extremitäten, mehr der oberen als der unteren, eine feine kleienförmige Abschuppung. [Diese Erscheinung wird von Rosenthal als geringster Grad der Ichthyosis auch mit dem Namen Pityriasis simplex bezeichnet], sie rührt her von einer Menge kleiner Knötchen, die sich in der Umgebung der Lanugohärchen entwickeln und auf ihrer Spitze ein kleines Schüppchen tragen. Man bezeichnet diese Knötchen

mit dem Namen Lichen pilaris — fälschlicherweise — richtiger dürfte sich wohl die Bezeichnung Keratosis pilaris nach Brocq erweisen. Im übrigen sind diese Knötchen absolut nichts Ungewöhnliches selbst bei gesunden Menschen, denn auch bei ihnen finden sie sich an den Aussenseiten der Oberarme und Oberschenkel sehr häufig, namentlich um die Pubertätszeit, wenn die Lanugohaare stärker spriessen. Schon in frühester Kindheit aber findet sich diese Keratosis pilaris bei der Ichthyosis, sie ist gleichsam das sichtbare Anfangsstadium, wie ich es zu beobachten Gelegenheit hatte bei einem dreijährigen Kinde, bei dessen fünf Geschwistern nach Aussage der Eltern die Krankheit in gleicher Weise begonnen hat. Neben der kleienförmigen Abschuppung, der Rauhigkeit und einer mässigen Verdickung der Hornschicht bietet die Haut an den befallenen Stellen ein trockenes Gefühl, da meist gleichzeitig die Talg- und Schweisssekretion vermindert ist. Vielleicht findet diese Trockenheit auch ihren Grund mit in der schnelleren Verdunstung der Feuchtigkeit auf der vergrösserten Hautoberfläche. Dieser Zustand wird von den englischen Autoren Xeroderma genannt, sogar auch als ein besonderes Krankheitsbild angegeben. Xeroderma und Ichthyosis ist aber ein und dasselbe Übel, nur ist erstere eine milde Form der Ichthyosis simplex, da das Hauptsymptom beider vermehrte Bildung und Anhäufung von epithelealen Schuppen ist, die mit mehr oder weniger Fett ge-

mischte kleienförmige Massen darstellen, bei trockener Haut, anscheinend schlechter Ernährung und abnorm spärlichem Fettpolster.

In vorgeschritteneren Stadien der Ichthyosis tritt weiterhin die normale Felderung der Haut sehr scharf zu Tage. Zumal an den Streckseiten der Extremitäten besonders um die Gelenke herum findet man stärkere, grössere und dickere Hornschuppen, die zuweilen perlmutterartigen Glanz zeigen (I. nacrée) und schon grosse Ähnlichkeit mit der Fischhaut erkennen lassen, ihrem Glanze verdankt dieses Bild den Namen I. nitida. Auch mit der Zeichnung einer Eidechsenhaut kann man in diesem Stadium Ähnlichkeit finden und hat daher die Bezeichnung I. serpentina s. cyprina eingeführt. Die Schuppen sind dann hier teils weisslich, teils grau grünlich, schmutzig grün und braun gefärbt; nicht etwa von äusseren Verunreinigungen aber rührt diese Farbe her, sondern von Pigmenteinlagerungen und lässt sich auch nicht durch ausgedehnteste Waschungen beseitigen. Die Schweisssekretion ist mitunter gänzlich sistiert, in anderen Fällen normal, zuweilen macht sich auch Hyperidrosis bemerkbar.

Die stärksten Grade der Ichthyosis bezeichnet man mit I. hystrix. Hier bieten sich dem Auge anstatt der Hornschuppen förmliche Hügelchen und Stacheln von Hornsubstanz, mitunter bis zu 1 cm Höhe und darüber dar, durch tiefe Furchen von

einander getrennt, wodurch der Vergleich mit einem Stachelschwein leicht begreiflich ist. Nach Crocker jedoch ist diese Form nie universell, obgleich sie sich weit ausbreiten kann. Gelegentlich können gewisse Teile der Haut die Beschaffenheit von I. hystrix haben, während die übrige Haut xerodermatisch ist, aber meist ist die dazwischenliegende Haut gesund.

Wie die Form, ist bei der typischen I. auch die Lokalisation charakteristisch. In der Regel ist die I. symmetrisch auf grösseren Partieen des Körpers oder auf der gesamten Hautoberfläche ausgebreitet; stets aber sind einzelne Stellen stärker affiziert, während andere weniger ergriffen sind oder ganz frei bleiben. Stärker befallen sind vor allem die Streckseiten der Extremitäten und zwar mit vom Oberarm zum Unterschenkel zunehmender Intensität, besonders entsprechend den Gelenken bei I. serpentina in vorgeschritteneren Fällen, namentlich an den Knieen, während die Beugen meist frei bleiben. Nach Crocker tritt die Ichth. hystrix selten symmetrisch auf, oft einseitig und mitunter am Rumpfe durch die Medianlinie scharf begrenzt, während sie gewöhnlich sich nach dem Verlaufe von nachweisbaren Hautnerven richtet, so dass man sie dann auf den Gliedern longitudinal, auf dem Rumpfe transversal verlaufen sieht. Das Gesicht ist selten oder nur schwach befallen. In anderen Fällen kann die Verbreitung längs der Nerven

nicht nachgewiesen werden. Ebenso finden sich nach Kaposi bei I. hystrix hornige Warzen in grosser Menge und dichter Anordnung oft in einer dem Nervenverlaufe entsprechenden Richtung. Zuweilen hat Joseph auch im Gesicht und auf dem Kopfe, aber nicht immer eine reiche kleienförmige Abschuppung, Pityriasis faciei et capitis beobachtet. Das Haarwachstum ist verringert. In sechs von mir gesehenen Fällen fand sich die Pityriasis capitis in ausgedehntestem Masse beinahe einer vollkommenen Verfilzung gleichend, teilweise auch an einzelnen Stellen vollkommenes Fehlen der Haare, in vier Fällen war dabei auch Pityriasis faciei sichtbar. Trotzdem soll in der Regel das Gesicht ganz frei bleiben, ferner sind frei Körperstellen, die stetiger oder oft wiederkehrender Reibung unterstehen, wie Genitalien, Scrotum, Labien, Achselhöhlen, Ellenbeugen, Schenkelbeugen, Kniekehlen, ferner sollen ebenfalls in der Regel von der Erkrankung die Handteller und Fusssohlen verschont sein.

Nun tritt aber die Ichthyosis diffusa keineswegs immer in dem bisher geschilderten typischen Bild auf, vielmehr finden sich namentlich hinsichtlich der Lokalisation vielfache Abweichungen in der Litteratur (ich möchte nur einige Fälle aus der Litteratur cr. vom Jahre 1880 an mit erwähnen) beschrieben, darunter verhältnismässig häufig gerade das Befallensein der Hohlhände und Fusssohlen.

Ich selbst beobachtete diese Anomalie in einer

Familie bei dem Vater und drei Kindern sowie bei einem anderen 20jährigen Mädchen. Bei allen diesen Kranken fühlten sich die Hände äusserst derb an und zeigten auf der Innenfläche eine ganz ausgebreitete Verhornung. Der etwaigen Annahme, dass bei Erwachsenen diese lokalisierte Verhornung von angestrengten Handarbeiten herzuleiten sei, widerspricht ihre Ausbreitung über die gesamte Hohlhand gegenüber den bekannten umschriebenen Schwielen in der Arbeiterhand. Übrigens ist auch der erwähnte Vater als Büreaubeamter angestellt und treibt keine Nebenbeschäftigungen wie Turnen und dgl., die zur Hornbildung Veranlassung geben könnten.

Ein weiteres Beispiel von abnorm lokalisierter Ichthyosis giebt Joseph (Berlin. klin. Wochenschrift 48. 97.) in der Beschreibung eines 17 jährigen Menschen mit angeborener schwerer Ichthyosis. Das Gesicht war wenig verändert, nur um den Mund herum war geringe Abschuppung sichtbar, die sonst meist sehr ausgebildete Pityriasis capitis fehlte vollständig, dagegen war an den gewöhnlich verschonten Gelenkbeugen Ichthyosis stark ausgeprägt, besonders aber war, wie sonst kaum in den schwersten Fällen die Vola manus und die planta pedis affiziert.

In anderen Fällen ist die Erkrankung sogar lediglich auf die Vola manus und planta pedis bei völligem Intaktsein der übrigen Körperoberfläche beschränkt geblieben. Es hat dies Vorkommnis mehrere Forscher geradezu dahin geführt, diese

Erkrankungsform von der Ichthyosis überhaupt abzutrennen und eine Ichthyosis palmaris und plantaris als ein gesondertes Krankheitsbild aufzufassen. Andere wie Unna, Raff, Neumann führten dafür den Namen Keratoma hereditarum palmare et plantare ein, Besnier die Bezeichnung Keratodermie symmetrique des extremités congenitée et hereditaire. Sie glaubten das Erblichkeitsmoment dabei besonders betonen zu müssen, was allerdings in einschlägigen Fällen fast ausnahmslos mitspielt.

So demonstrierte Lesser auf dem Congress der Deutschen dermatologischen Gesellschaft (Leipzig 1891) einen Fall von Ichthyosis palmaris et plantaris, der bereits durch vier Generationen vererbt war. Auch Unna hat dies an den genannten Stellen lokalisierte Leiden in mehreren Familien durch drei Generationen beobachten können. Hier fand sich stets eine scharfe Abgrenzung gegen die gesunde Umgebung, eine durchaus nicht aufgehobene, oft sogar übermässige Schweissproduktion, dabei war das Tastgefühl erhalten, der Schmerzsinn herabgesetzt. Die Erblichkeit dokumentierte sich stets in der Weise, dass die Krankheit bereits in den ersten Krankheitswochen auftrat und bei den Nachkommen stets dieselben Körperstellen befiel, ferner bestand eine bedeutende Consistenz und nagelharter Zusammenhang der Hornschwarten. Weiter berichtet W. Harton Date von einem 31 jährigen Patienten mit I. palmaris und plantaris.

Die Grossmutter väterlicherseits, deren Kinder, die Tante, der Onkel und Vater des Patienten litten an demselben Zustand. Mehrere Glieder der Familie dieser Tante hatten dieselben Erscheinungen. Die Kinder des Onkels des Patienten aus erster Ehe blieben davon verschont, hingegen wurden die 3 Kinder der zweiten Frau ichthyotisch. Von den 3 Kindern des Patienten ist eins affiziert, auch sind einige Kinder seines Bruders krank. In allen angeführten Fällen beschränkt sich die Krankheit genau auf Fusssohle und Hohlhand.

Joseph trennt die I. palmaris et plantaris nicht als selbständige Form ab: nach seiner Ansicht handelt es sich mehr um eine abortive I., bei der das übrige Ichthyosiskleid durch eine Art von Mauserung, sei es intrauterin, sei es im späteren Leben abgeworfen ist, sodass nur noch an jenen beiden Stellen das Keratom übrig bleibt. Er kommt auf diese Erwägung, weil ein von ihm an I. hystrix behandelter 17jähriger Patient in jedem Sommer eine Mauserung erfuhr und diese in seinem 7. Lebensjahre sogar soweit ausgedehnt war, dass nur noch Volar- und Plantarflächen erkrankt blieben. Ob Josephs auf diesen einen Fall gegründete Ansicht zutreffend ist, muss sehr fraglich erscheinen. In den oben angeführten Fällen beschränkte sich die Erkrankung doch ganz genau auf die Vola manus und planta pedis und würde ihr Vorhandengewesensein auch an anderen Körperstellen den

Kranken und ihren Angehörigen nicht unbekannt geblieben sein.

Eine ausnahmsweise atypische Form der Ichthyosis ist ferner von Joseph bei einer Frau beobachtet worden, bei welcher die Erkrankung nur an den sonst verschonten Gelenkbeugen bestand, während die übrige Haut normal war.

Im Zusammenhang mit der Ichthyosis diffusa oder auch ganz gesondert allein finden sich zuweilen stecknadelkopfgrosse und auch grössere Hornkegel von schmutziggrauer Farbe an circumscripten Stellen des Körpers. Mitunter können diese papillären Hypertrophieen so stark entwickelt sein, dass sie Warzen gleichen. In verschiedenen Fällen sind sie im Verlaufe von Nerven angeordnet und sind deshalb als Nervennaevus, Naevus verucosus oder neuropathisches Papillom bezeichnet worden, sogar als nicht zu der eigentlichen Ichthyosis gehörig von einzelnen Autoren angesprochen, zumal dabei meist das sonst bei Ichthyosis zu konstatierende symmetrische Auftreten der Verhornung fehlt. Auch die Bezeichnung I. linearis neuropathica ist von verschiedenen Dermatologen für den Nervennävus gebraucht worden.

So von Aug. Koren. Er berichtet über einen Fall derart. Es handelt sich um ein 9 monatliches Kind, dessen 7 Geschwister nichts derartiges aufwiesen, auch ist eine ähnliche Erkrankung unter den Ascendenten der Familie nie vorgekommen.

Die Mutter erzählte, dass das Kind mit Striemen an einem Arme geboren wäre, und dass dieselben infolge täglicher Waschungen und Bäder etwas zurückgegangen wären. Es fanden sich auf dem rechten Arme die Efflorescenzen der I. in Form von papillomatösen Streifen, welche beim Überfahren mit der Hand das Gefühl eines Reibeisens gaben. Diese Streifen folgten genau dent. nn. medianus, radialis, ulnaris. Mit dem medianus gingen sie nur bis zur Handwurzel, mit dem radialis über die Mittelhand bis zur Dorsalfläche des ersten Daumengliedes und des ersten Gliedes des Zeigefingers, während sie mit dem ulnaris bis zur äussersten Spitze der Volarfläche des kleinen Fingers liefen. Ausserdem fanden sich auf den 4 übrigen Fingerspitzen schwächer entwickelte Flecke.

Einen weiteren Fall von I. linearis neuropathica (Journ. of cutaneous and genit-urin-dis. New York April 1890 pag. 139.) stellte Cutler in der Dermatologischen Gesellschaft vor. Es war ein 5jähriger Knabe, bei welchem mit 6 Monaten gerade hinter dem Malleolus int. des linken Fusses ein harter schuppender Streifen auftrat, der sich längs der inneren Seite des Fusses allmählich und nach oben das Bein hinauferstreckte, bis er nach Verlauf eines Jahres seine bei der Vorstellung sichtbare Ausdehnung erhielt. Die Affektion beginnt plötzlich auf der linken Hinterbacke gerade entsprechend dem grossen Einschnitt zwischen Os sacrum und Os ischiadicum

und folgt genau dem Verlaufe des N. ischiadicus major, des n. popliteus int., des n. tibialis posticus und des n. plantaris int. bis zur grossen Zehe. Eine zweite Affektion, welche gerade an der inneren Seite der vorigen auf der linken Backe beginnt, folgt sehr nahe dem Verlaufe des n. ischiadicus minor etwa 3 Zoll. Diese Affektionen sind etwa 2 Linien hoch und ca. 7 Linien breit. Sie sind ganz mit Schuppen bedeckt, welche ganz klein und anhaftend sind. Die Gesundheit des Kindes ist ziemlich gut, mit Ausnahme von etwes Jucken scheint die Affektion keine Unannehmlichkeit zu verursachen.

Unter der Bezeichnung I. hystix nigricans beschreibt Butruille (in den Annal. de Dermat. 1887. pag. 738 ref. v. G. Thibierge) einen Fall, der ein Kind von 6 Jahren betrifft, in dessen Familie keine ähnliche Krankheit war. Einige Monate nach der Geburt bemerkten die Eltern auf der Hinterseite der Oberschenkel, ebenfalls dem Verlaufe der tiefen Nerven entsprechend, zwei rötlich erhabene Streifen starken Schrammen ähnlich (égratignures), welche sich mit weissen Schuppen bedeckten, die später dicker und bräunlich wurden. Im weiteren Verlaufe dehnte sich die Affektion mehr und mehr aus, es fand sich nunmehr an der Hinterseite beider Oberschenkel ein langer Streifen bestehend aus zwei parallelen Linien die aus Hornkegeln gebildet wurden, welche dunkelgrau oder schwarz, hart, unregelmässig

geformt, 4 –5 mm hoch und an einigen Stellen von einer kleinen blassroten Zone umgeben sind. Die beiden Linien begrenzen ein Hautband von einigen Centimetern Breite, auf welchem kleine Plaques und kleine schwarze aus denselben Effloreseenzen gebildete Erhebungen bestehen. Der Verlauf der Streifen entspricht fast genau dem n. ischiadicus. Rechts beginnt die Affektion in der Mitte der Hinterbacke, läuft vertikal den Oberschenkel, die Kniekehle entlang, alsdann entsprechend dem n. poplit. ischiadic. int. bis zur Mitte der Wade mit einer kurzen Unterbrechung unterhalb der Wade. Links beginnt das Band erst in der Höhe der Glutäalfalte verläuft vertikal bis zur Kniekehle, dann wird die Richtung eine andere, indem der n. ischiadic. poplit. ext. zuerst verfolgt wird, dann aber bald der n. tibial. ant., mit welchem die Affektion bis zur Höhe seiner Bifurkation auf den Fussrücken herabsteigt. Hier giebt sie auf der Haut den Verlauf des inneren Endastes des n. tibial. ant. an und hört etwa in der Mitte der Metatarsen auf. An der oberen Partie des Oberschenkels zweigt sich ein kleines horniges Band von dem Hauptstamme ab, richtet sich nach unten und aussen und löst sich nach einem Verlaufe von 11 cm in eine ziemliche Zahl von Punkten auf, welche sich an der vorderen äusseren Partie des linken Oberschenkels ausbreiten. Links finden sich noch einige Punkte auf der Hinterbacke und am Anus, ebenfalls am Schamberg. In

der Ellenbeuge findet sich ferner in der Richtung des Medianus eine kleine 6 cm lange Linie. Keine Nervenstörungen, keine Schmerzen.

Von L. Philippson finden sich in den Monatsheften für praktische Dermatologie 1890. 8. zwei Fälle von Ichthyosis cornea (hystrix) partialis (Naevus linearis verrucosus Unna) angegeben.

Im I. Falle handelt es sich um ein $5^1/_2$ jähr. Mädchen, welches im 2. Jahre an der bestehenden Affektion erkrankte. Dieselbe trat nach Aussage der Mutter in Form eines etwa fingerlangen Streifens von roter Färbung auf, wie nach einer Verbrennung, zuerst auf der rechten Hinterbacke. Während dieser Zeit war das Kind unruhig beim Schlafen und kratzte sich an der erkrankten Hautpartie. Im Laufe von Wochen breitete sich der Streifen allmählich auf das Bein aus. Er bedeckte sich jetzt mit gelblichen Schuppen und Borsten und nässte etwas. Allmählich ging die Affektion auf den Unterschenkel und den Fuss über. Letzten Sommer besserte sich der Zustand, sodass nur noch wenige Hautstellen erkrankt waren, seit dieser Zeit trat aber wieder eine Verschlimmerung ein. Das Kind litt niemals an irgend einer nervösen Krankheit, auch in der Familie sind nie derartige Krankheiten früher vorgekommen.

Auf der inneren unteren Partie der rechten Hinterbacke befinden sich drei Streifen und von der inneren Hälfte der Glutäalfalte zieht sich ein Streifen

nach abwärts am Oberschenkel entlang, durch die Kniekehle bis zur Höhe der Wade, wo eine kleine Unterbrechung ist, alsdann weicht er in der Richtung zum Mall. int. ab, wo er endet. Die Richtung, welche der Streifen vorher hatte, wird durch einen anderen fortgesetzt, welcher an der Innenfläche der Achillessehne, dann quer über die Ferse unter dem Malleol. ext. hinzieht und längs des äusseren Fussrandes zum Rücken der kleinen Zehe gelangt. Diese Streifen sind von verschiedener Breite, am Oberschenkel etwa 2 Finger breit, an der Hinterbacke, wo zwei Streifen zusammenlaufen, beträchtlich breiter, an den schmalsten Stellen fast nur strichförmig. Die Farbe der schmalen Strecken ist rötlich, die der breiten gelblichbraun. Die Streifen sind rauh anzufühlen und mit Schuppen, Borken, niedrigen Hornkügelchen besetzt, letztere besonders deutlich auf dem Fussrücken entwickelt in Form von warzigen Erhebungen. Dabei fühlt sich die ganze Hautpartie in den und um die Streifen derb an, und sind die Hautfurchen stärker als normal hervortretend, letzteres besonders auf der Hinterbacke. Am Rande der Streifen stehen vereinzelt oder auch gruppiert kleine rote Knötchen mit oder ohne Schuppen, die näher aneinander gereiht die Streifen bilden. Die Hornschuppen lassen sich teils abkratzen, teils wie auf dem Fusse haften sie sehr fest. Stellenweise sind die kleinen Knötchen infolge Kratzens mit Blutborken bedeckt.

Der II. Fall betrifft ein 4jähriges Mädchen, sonst gesund, in der Familie keine Hautkrankheit. Zuerst war ein kleiner roter Fleck an der Aussenseite des Kniees sichtbar, der später dunkel und hart wurde, ihm folgten noch mehrere am Bein. An der äusseren Seite des r. Knies und von hier an der Aussenseite des Oberschenkels über die Trochantergegend in einem nach oben convexen Bogen streichend bis etwa zur Grube der Spina post. sup. sieht man eine schmutzig graubraune bis schwarze Verfärbung der Haut, bedingt durch derartig gefärbte Horn-Kegelchen und -Schuppen von verschiedener Grösse und dichter Gruppierung. Die grössten Hornkegelchen von etwa Erbsengrösse stehen in der Kniegegend, die übrige, eben beschriebene erkrankte Hautpartie zeigt niedrigere Hornmassen, meistens in Form von festanhaftenden Schuppen in verschiedener Grösse. Die Hornkegelchen lassen sich leichter abkratzen, ohne Blutungen zu veranlassen. Die ganze Hautpartie fühlt sich derb an und ist von ausgesprochenen Furchen durchzogen. Auf der Hinterbacke bildet die Affektion zwei getrennte Streifen, zwischen ihnen liegt eine wenig veränderte Hautstrecke. Auf beiden Seiten davon isoliert zeigen sich gelbbraune Hornschüppchen.

Ein zweiter Herd ist an der inneren unteren Partie der Hinterbacken zu sehen. Die Efflorescenzen bilden in ihrer Gruppierung einen nach oben in

die Länge gezogenen Ring, nach aussen von ihnen findet sich ein Längsstreifen von flachen kleinen Schuppen. Die Elemente sind z. T. kleine Schuppen, z. T. kleine Kegelchen von Erbsengrösse. Nach unten schliesst sich eine Gruppe von flachen Schuppen in der Glutäalfalte an, von hier aus lässt sich ein Streifen gerade nach abwärts längs des Oberschenkels, der Kniekehle zur Wadenhöhe verfolgen aus Hornkegelchen bestehend. Ausserdem finden sich noch Gruppen von Hornschuppen am Perineum, der vorderen, unteren und inneren Partie des rechten Oberschenkels, an der Vorderseite des Unterschenkels u. s. w.

Sämtliche eben angeführte Fälle von I. linearis neuropathica, hystrix nigricans oder I. cornea partialis haben das eine gemeinsam, dass sie in ihrem Urbeginn nur einen oder mehrere rote Streifen oder Punkte zeigen, dass diese dann später verhornen und sich pigmentieren, nicht etwa durch Pigment, das mit Wanderzellen eingewandert sein könnte, oder durch Schmutz, sondern durch Pigment, welches der Eigenfarbe der Hornsubstanz mehr oder weniger entspricht. Sämtliche Naevi, um diesen einfachen Namen zu gebrauchen, fallen weiter abgesehen von den beiden letzten Fällen, nach der Ansicht ihrer Autoren mit dem Verlauf gewisser, teils tiefer, teils oberflächlicher gelegenen Nerven zusammen, so dass in der That ein Zusammenhang zwischen den Efflorescenzen und den Nerven ein-

leuchtend erscheinen könnte. Deutlicher sprechen sogar die beiden Philippson'schen Fälle noch für diese Annahme, in denen die Ausbreitung der krankhaften Prozesse nach den Abbildungen fast überall congruieren mit den von P. Vogt entdeckten Grenzlinien der Hauptverästelungsgebiete der Hautnerven. Abgeschlossen ist indes die Frage von der Beteiligung der Nerven an der Entwickelung der Naevi noch nicht.

Eine andere ganz eigenartige Form der I. ist von Giovannini beobachtet worden. Er berichtet im Archiv für Dermatologie und Syphilis Band 27 Heft 1 1894 über Ichthyosis mit Hypertrophie der Schweissdrüsen. Pat. ist ein 13jähr. normal gebautes Mädchen, ihre Hautaffektion datiert seit ihrer Geburt. Aetiologisch kommt in Betracht, dass die Mutter während der Gravidität ein anderes Kind säugte (mir etwas unwahrscheinlich), dass sie wegen ihres dem Trunke ergebenen Mannes mit Kummer und Sorgen zu kämpfen hatte. Die Hauptveränderungen treffen die Hornschicht, Corium, Nägel und Haare. Die Hornschicht, in verschiedenem Maasse verdickt, zeigt das Aussehen wie bei der gewöhnlichen I. Der höchste Grad der Verdickung, wie er bei der I. hystrix vorzukommen pflegt, war hauptsächlich an der Hand und den Fusssohlen ausgeprägt, die letzteren sahen aus wie dicke Holzschuhe und erreichten stellenweise an den Fersenrändern eine Dicke von 3 cm. Am übrigen Körper

ist der Hystricismus nicht so bedeutend und nimmt an den beiden Knickehlen, an der Streckseite der Kniee, am Nabel, an der Streckseite der Ellenbogen und an anderen Stellen die Form dünner stachelartiger eng bei einander liegender Excrescenzen an. Die verdickte Hornschicht ist von zahlreichen Rissen nach allen Seiten hin durchfurcht, wodurch hornige Inseln gebildet werden. An der Fusssohle sieht die Oberfläche dieser Inseln, namentlich wo dieselben mit dem Boden in Berührung kommen, glatt und glänzend aus. Auf dem Fussrücken und an der Fussbeuge, an der Innen- und Hinterseite der Beine, an der Vorder- und Aussenseite der Schenkel, an verschiedenen Stellen des Bauches und der Lenden bietet die verdickte Hornschicht auch die Form von 1—3 mm dicken Platten dar, wie sie die I. serpentina aufzuweisen pflegt.

Das Corium zeigt zahlreiche bis hirsekorngrosse meistens kegel- und halbkegelförmige Erhabenheiten, welche ihrem Aussehen nach an die I. anserina erinnern, jedoch nicht wie bei dieser mit den Haarfollikeln, sondern mit den Poren der hypertrophischen Schweissdrüsen in Verbindung stehen. Der Verfasser nennt diese Erhebungen „Prominenzen der Schweissporen", dieselben sind bei ruhigem Verhalten der Pat. von normaler Hautfarbe, nur wenig gerötet. Bei Bewegung jedoch namentlich in der Sonne und bei Anstrengungen sehen sie dunkelrot oder bläulichrot aus, die Rötung verschwindet auf

Druck. Die Prominenzen liegen ganz dicht bei einander und verleihen der Haut ein chagrinartiges Aussehen. Die verschiedenen Ichthyosisformen bei der Pat. sind fast symmetrisch auf beiden Körperhälften verteilt. Die Nägel sind von verschiedener Dicke, jedoch alle dicker als normal. Dabei zeigen sie auffallenderweise eine schmälere und in der Mehrzahl auch kürzere Basis als gewöhnlich. In ihrer Richtung weichen die einzelnen Nägel mit ihren vorderen Teilen bald nach innen, bald nach aussen von der Achse der betreffenden Phalangen ab, andrerseits erheben sie sich anstatt nach vorn gerichtet zu sein, in fast vertikaler Richtung vom Nagelbette. Ferner sind die Nägel nicht platt, sondern gleichen mehr kegelförmigen Stümpfen, Prismen. Ihre Farbe variiert zwischen gelblichweiss und mehr oder weniger dunkelem Kastanienbraun, sie sind sämtlich glanzlos und durchsichtig. — Fast vollständige und auf den ganzen Körper verbreitete Alopecie existiert ferner.

Eine wenn auch geringere Hypertrophie der Schweissdrüsen ist noch in anderen Fällen von Ichthyosis beobachtet worden. Daneben finden sich noch Berichte, denen zufolge sich zahlreiche cystische Erweiterungen in den Schweissdrüsen gezeigt haben.

Wunderbar und ganz selten ist eine Erscheinung und Behauptung, die Roussel (Loire méd. 1894 Heft 3) veröffentlicht hat. Er bestreitet, dass die Hutchinson'schen Zähne nur bei Syphilis vorkommen

und berichtet von einem 23jähr. Mädchen, das die bekannte Missbildung an den Zähnen aufwies und an Ichthyosis litt, sonst aber gesund war. Vielleicht, meint der Verfasser, haben beide Abnormitäten eine noch unbekannte, gemeinsame Ursache.

So merkwürdig und glaubhaft der Fall auch ist, so bedarf es wohl noch anderer diesbezüglicher Beispiele, um diese Streitfrage aufzuklären.

Es erhellt also aus dem über die atypische Lokalisation der Ichthyosis Angeführten, wie sehr verschieden das Bild derselben sein kann, wie ungemein mannigfach die Abweichungen von dem gewöhnlichen Bilde sind.

Ich wende mich nunmehr dem Beginn und dem Verlauf der Fischschuppenkrankheit zu.

Die Ichthyosis beginnt nach Angabe der meisten Beobachter in einer frühen Lebensperiode, in der Regel im ersten oder zweiten Lebensjahr, nach Unna selten vor Ende des 2. Jahres, doch ist ihr Auftreten, von dem intrauterinen Keratom abgesehen auch schon im 2. Lebensmonat beobachtet worden. Meist wird von den Patienten angegeben, dass das Leiden von Geburt an bestehe, solche Angaben sind aber unzuverlässig. In einer Familie, deren 6 Kinder ich zu sehen Gelegenheit hatte, hat die Erkrankung bei allen Mitgliedern im 3. Lebensjahre angefangen.

Es sind auch Fälle in der Litteratur zu finden,

wo das Leiden plötzlich oder abnorm erst im späteren Lebensalter entstanden sein soll.

Ein Beispiel ersterer Art stellte Tommasoli auf dem Congress der italienischen Ärzte zu Perugia 1885 vor. Die Ichthyosis trat plötzlich bei einem 12jährigen Mädchen auf, das sehr schlecht gekleidet und ernährt und als Hirtin täglich den Unbilden der Witterung ausgesetzt war.

Von einer im späteren Lebensalter aufgetretenen Ichthyosis führte Lassar in der Sitzung der Dermatologischen Vereinigung zu Berlin am 14. Nov. 1893 einen Fall vor, der eine ältere Frau betraf. Schon früher behandelte er einen Fall von Pityriasis rubra, der sich aber schliesslich als I. acquisita herausstellte.

Auch Dr. R. Crocker zeigte einen Fall von acquirierter I. Der 74jährige Mann gab an, bis vor 10 Jahren nach Anstrengungen geschwitzt zu haben, seitdem aber sei die Haut stetig trockener geworden und habe den gegenwärtigen Zustand angenommen. Die Haut zeigte ganz das Aussehen einer congenitalen I.

Den höchsten Grad ihrer Entwicklung erreicht nun die Ichthyosis während der Pubertätszeit und besteht mit Intensitätsschwankungen während des ganzen Lebens. Die gebildeten Hornschuppen werden immer abgestossen und wieder von Neuem gebildet, sodass die Betten und Kleider der Patienten stetig damit überstreut und übersät sind. Es könnte

dies als eine kontinuierliche Mauserung geringen Grades betrachtet werden. Meist tritt aber in einer fast periodischen Weise in jedem Sommer eine stärkere Mauserung ein. So beobachtete ich bei dem Vater der schon erwähnten Familie eine viermalige Mauserung der Vola manus in jedem Sommer. Auch an akute fieberhafte Krankheiten schliesst sich oft ein mehr oder weniger vollständiger Abfall der ichthyotischen Schuppen, eine Mauserung an, aber bald nachher steigt der Process wieder bis zur früheren Höhe. Joseph beobachtete dies, wie schon erwähnt, an einem 17jährigen Patienten, der im 7. Jahre an Masern litt, fast vollständig von der Ichthyosis befreit wurde, aber bald darauf von dem alten Leiden wieder befallen wurde.

Vorkommen mag es oft, dass im späteren Alter die Erkrankung nachlässt, ohne jegliche Behandlung. Ein von mir beobachteter Patient litt in seiner Jugend an I. diffusa des ganzen Körpers, während jetzt Ende der 30. Jahre die Affektion an Rücken und Brust vollkommen geschwunden ist.

Fälle von wirklicher vollständiger Heilung sind sehr selten, es sind absolut ausnahmsweise Vorkommnisse. Auch nach der Entwicklung von Ichthyosis bei den Patienten auftretende akute Exantheme haben gewöhnlich keinen Einfluss auf das Leiden. Nur nach Masern und Pocken haben Hebra und Lewin je in einem Falle Heilung auftreten sehen; dagegen bemerkte Lennhof keine Besserung

nach Masern bei 4 Geschwistern, desgleichen ich auch nicht bei 3 Kindern der später von mir zu beschreibenden Familie; diese haben mir aber auch noch zu einer andern bisher in der Litteratur, soweit mir solche zur Verfügung gestanden hat, noch nicht veröffentlichten Beobachtung Gelegenheit geboten. Sie haben nämlich an einem starken Ekzema madidans capitis zu leiden gehabt, das aber auch nur bei dem am stärksten davon befallenen Kinde eine vorübergehende, auf einige Jahre beschränkte Besserung zur Folge gehabt hat.

Auch Elliot berichtet ferner von 2 Schwestern, welche an leichten Masern erkrankten. Während das jüngere Kind seine normale Haut im Gesicht und an den Extremitäten behielt, trat bei dem älteren an diesen Stellen eine typische I. nitida auf.

Eine merkwürdige teilweise lokale Heilung beschreibt Rosenthal. Ichthyosis war kompliciert mit Trichophytia circinata. Man sieht hier an Stellen, wo Herpes tonsurans sich befand und jetzt geheilt ist, dass die Schuppenbildung der Ichthyosis vollständig zurückgegangen ist, während an den übrigen Stellen des Körpers die Schuppen fortbestehen.

Im allgemeinen beschwert die Ichthyosis trotz ihres fast über das ganze Leben anhaltenden Bestehens die Patienten nicht allzusehr. Das einzig Unangenehme ist meist das Jucken, welches leicht zum Kratzen veranlasst, hierdurch kann es zu Kratzeffekten, Rissen, Rhagaden und kleinen Blutungen

kommen, woran sich leicht ein Ekzem anschliesst, welches aber meist keine grösseren Dimensionen annimmt. Lästig ist ferner das Gefühl der Trockenheit infolge der meist verminderten Talg- und Schweisssekretion. In einzelnen Fällen ist auch eine normale Sekretion vorhanden, es ist sogar manchmal Hyperidrosis an den ichthyosischen Stellen beobachtet worden. Die im Gesichte besonders an den Augenlidern auftretende I. führt zuweilen zu Lidverkürzung mit sekundären Ektropium und essentieller Bindehautschrumpfung (Kries), zu eigentümlichen granulationsähnlichen Erkrankungen der Conjunctiva (Buller). Beobachtet ist auch einmal von Bögel ein subconjunctivales Lipom bei einer ichthyotischen Person, das aber nicht als Folge des Hautleidens anzusehen ist.

In manchen Fällen von I. hat Unna auch noch geistige Beschränktheit der Individuen festgestellt. Auch Lennhof erwähnt einen Fall, indem ein ichthyotisches Kind von Jugend auf stumm war, gut hören konnte, im übrigen aber etwas schwachsinnig war.

Man könnte ja leicht der Ansicht zuneigen, dass bei der veränderten Haut, bei der starken Verhornung die Sensibilät herabgesetzt wäre, dies ist aber kaum beobachtet worden, vielmehr ist wie Anrep aus Charkow berichtet, die Sensibilität nach gänzlicher Entfernung der Hornschuppen vollkommen intakt. Als auffallend von demselben Forscher

ist konstatiert, dass die Hauttemperatur um 0,5 bis 1,5° C. erniedrigt war. Er ist geneigt, diese Depression auf eine relative Armut in der Vascularisation der affizierten Teile zurückzuführen. Es wäre hieraus auch das Frösteln einiger ichthyotischer Individuen erklärlich. So konstatierte ich bei dem Familienoberhaupt der schon mehrfach erwähnten Familie leichtes Frieren, ebenfalls bei dem ältesten Kind, dem Vater ist es auch nicht gut möglich in einem Zimmer, das eine Temperatur unter 18° R. zeigt, länger zu arbeiten.

Anrep prüfte ferner den durch die fortwährende Hautabschuppung herbeigeführten Stickstoffverlust des Körpers. Er sammelte die abgefallenen Schuppen in einem Falle, sie wogen täglich etwa 12 gr, was einem Gewicht vom 1,68 gr Stickstoff gleichkommt. Der Stickstoffverlust durch die Haut ist daher so minimal, dass er der vom übrigen Körper abgeschiedenen Menge gegenüber gar nicht in Betracht kommt. Es ist daher auch die Thatsache erklärlich, dass der allgemeine Kräftezustand bei dieser über den ganzen Körper verbreiteten Hauterkrankung im Wesentlichen nicht alteriert wird.

Eine mit dem Hautleiden direkt in Zusammenhang stehende innere Erkrankung oder eine ichthyotische Kachexie ist bislang nie beobachtet worden.

Zweifel hingegen könnte die bei der Sektion eines Ichthyotischen von Prof. Weigert in Leipzig (Deutsche Medizinalzeitung 22. 1885) gefundene aus-

gesprochene Aplasie der rechten Nebenniere erwecken. Bei dem noch nicht aufgeklärten Zusammenhange von Veränderungen der Haut und der Nebenniere, der ja aus dem Morbus Addisonii bekannt ist, dürfte der Befund wohl kein ganz zufälliger sein.

In soweit mir bekannt 16 Fällen ist bei Carcinom der Abdominalorgane Acanthosis nigricans gesehen, ein Krankheitsbild, das an die I. hystrix erinnert. Doch tritt ersteres erst im späteren Lebensalter auf und dürfte daher wohl kaum der Ichthyosis beigefügt werden. Wolff und Joseph sahen Acanthosis in je einem Falle auch ohne Krebs der Bauchorgane.

Die Diagnose der I. diffusa unterliegt im allgemeinen keinen Schwierigkeiten. Im ersten Anfang bietet die Erkrankung in ihrer Lokalisation grosse Ähnlichkeit mit der Prurigo, doch sind bei dieser die Streckseiten der unteren Extremitäten stärker befallen, als die der oberen. Zuweilen kann man auch an Psoriasis oder an Lichen ruber denken, was sich aber bald entscheiden lässt, da man für sie doch an irgend einer Körperstelle Primäreffloreseenzen wird finden können. Immerhin kann man — sollte bei geringen Intensitätsgraden ein Zweifel an der Diagnose Ichthyosis erwachsen — meist doch durch genaue Anamnese ermitteln, ob das Leiden schon in frühester Kindheit aufgetreten ist, und ob ev. die Geschwister oder sonstige Angehörige, Familienmitglieder an gleichen oder ähn-

lichen Erscheinungen leiden, was dann für Ichthyosis spricht.

Um nun einen genaueren Aufschluss über das Wesen der Ichthyosis zu bekommen, sind die verschiedensten pathologisch-anatomischen Untersuchungen angestellt worden.

Unna rechnet die I. zu den Krankheiten, welche vermöge der Art ihres Auftretens (Seltenheit im Allgemeinen, bestimmte Lokalisation) nur den Schluss gestatten, dass sie einer bestimmten Disposition der Haut (welche erblich sein kann) bedürfen, um sich zu entfalten, während die eigentliche Ursache noch ganz wo anders liegen kann.

Wir haben eine Hyperkeratose vor uns.

Von eingehenderen histologischen Untersuchungsergebnissen teile ich nachstehende mit.

In den Monatsheften für praktische Dermatologie vom 1. VIII. 91 giebt Dr. M. Neubauer den mikroskopischen Befund nach den Untersuchungen von G. Simon, Baerensprung, Neumann und Esoff, wie folgt, an: Die Cutispapillen sind länger und breiter als normal, aber nie verzweigt, die Gefässe in ihnen sind erweitert und geschlängelt, die Cutis selbst ist verdickt. Mässige Zellinfiltration findet sich in den Papillen und im Corium. Im Innern der Papillen zahlreiche Pigmentkörnchen entlang den Gefässen.

Hochgradige I. ist stets mit Hypertrophie der ganzen Cutis verbunden (Neumann). Das subcutane

Bindegewebe ist sehnig verdichtet, der Panniculus adiposus ist beträchtlich vermindert, bisweilen fast ganz geschwunden.

Das Stratum corneum ist bedeutend dicker, es enthält zwischen seinen Lamellen zahlreiche Pigmentkörnchen, die oberflächlichsten Schichten sind dunkelrot gefärbt, die tiefen etwas heller.

Das Stratum spinosum zwischen den einzelnen Papillen ist hypertrophisch. Auf den Papillen dagegen ist die Stachelschicht verschmälert, sodass sich nicht selten nur zwei Reihen vollsaftiger kernhaltiger Elemente finden. Besonders auffallend ist bei der Ichthyosis hystrix der Gegensatz des kolossalen Hornlagers zu dem schmächtigen saftarmen, träge vegetierenden fast atrophischen Rete.

Die Talg- und Schweissdrüsen findet man häufig verkümmert. Zwischen der untersten Schicht des Rete Malpighi und der Hornschicht fehlen bei den Keratosen nach Rindfleisch (Lehrbuch der pathologischen Anatomie) die Übergangszellen oder sie sind nur in minimaler Menge vorhanden. Auch Kaposi macht auf den plötzlichen Übergang der Retezellen in die Hornschicht aufmerksam, welcher besonders bei I. hystrix ihm auffiel.

Kromayer hat ferner darauf hingewiesen, dass bei der I. von Beginn an ein resistentes Bindegewebe gebildet werde, welches der Hypertrophie der Haut eine grössere Dauerhaftigkeit verschaffe, bei dem resistenten Bindegewebe hier kann dann auch

eine stark verdickte, derbe Hornschicht existieren, dabei besteht auch nach seiner Ansicht eine Hypertrophie der Adnexe der Parenchymhaut, der Schweissdrüsen. Ebenso soll die I. mit ihren verdickten derben Hornlamellen auf die Dauerhaftigkeit der zu Grunde liegenden Veränderungen und ihre dadurch bedingte Unheilbarkeit hinweisen.

Die eingehendsten Studien über die Aetiologie und das Wesen der Ichthyosis hat wohl Prof. Pierleone Tommasoli gemacht („Betrachtungen ücer die Aetiologie und Natur der Ichthyosis").

Er geht mit Kromayer davon aus:

a) dass die Epidermis und das mehr oberflächliche Stratum der Cutis — Stratum vasculare oder papillare wie man es nun nennen will — betrachtet werden müssen als zwei untrennbare Elemente eines und desselben Organs; es wäre so gleichsam das eine das bindegewebige Stroma, das andere das Parenchym, Epidermis;

b) dass das Wort Epidermis von nun an eine neue Bedeutung erhalten muss, und ein wahres und besonders parenchymatöses Organ bezeichnet, ein Organ, das über die ganze Oberfläche des Körpers ausgedehnt ist, und das sich von den anderen paremchymatösen Organen durch seine Anordnung, Lage und seine Funktionen in derselben Art und Weise unterscheidet, wie diese parenchymatösen Organe es unter sich thun;

c) dass beliebige krankhafte Processe, seien es akute oder chronische, nicht nur das eine oder andere Element dieses Organs ergreifen können, sondern von Anbeginn an oder sehr bald nachher notwendigerweise sowohl das Stroma als das Parenchym befallen müssen.

Von diesen Anschauungen geleitet schliesst Tommasoli nun:

a) dass die Ichthyosis nach den mikroskopischen Befunden der verschiedenen von ihm untersuchten Fälle nicht anders aufgefasst werden kann, als eine chronische und milde Affektion des parenchymatösen Organs (der Epidermis);

b) dass die chronische und milde Affektion immer beginnt mit einem kaum ausgesprochenen, zuweilen jedoch auch klinisch erkennbaren, entzündlichen Processe um die Gefässräume des bindegewebigen Stromas der Epidermis und von Anbeginn immer in diesem Stroma vorherrscht;

c) dass infolgedessen bei längerer Dauer im Stroma zwei Prozesse zur Entwicklung kommen und sich festsetzen, nämlich: eine langsame und mässige periphere Sclerose des papillären Bindegewebes und eine ansehnliche Gefässerweiterung in den Papillen selbst. Dann beginnt der krankhafte Prozess sichtbarer zu werden und im Parenchym der Epidermis zu prävaliieren, und indem er daselbst infolge der veränderten Struktur des Stromas und der dementsprechend gestörten Beziehungen

zwischen dem Parenchym und Stroma sich langsam aus einer Hypertrophie in eine Atrophie verwandelt, schliesst der Prozess ab mit einer Verdickung der Hornschichte, die aber nicht von einer entsprechenden Hypertrophie der Stachelschichte begleitet ist, und die unterhalten wird von einer endopapillären Stase und einer Sclerose der obersten Schichten der Cutis (Keratophorie).

Nach dem erlangt die I. das Recht, unter die chronischen Hautkrankheiten mit Ausgang in Überproduktion von Hornsubstanz eingereiht zu werden.

Im Anschluss hieran möchte ich noch eine anatomische Untersuchung von Audry anführen, in der er behauptet, dass die typische familiale und congenitale I. das Fehlen jeglicher Entzündungserscheinung oder Gefässerkrankung zeigt, Atrophie der Schleimhaut, mangelhafte Kernbildung und Ausbleiben von Verklebungen (adhérence) in den hyperkeratinierten Schichten. Vielleicht spielt auch der Schwund der Talgdrüsen eine grosse Rolle. Im ganzen bildet die I. eine paradoxe Erkrankung, indem sich Vermehrung des Eleïn und mächtig gesteigerte Keratinbildung neben einer atrophischen Haut findet.

Wenn auch die Ansichten Tommasolis und Audrys nicht übereinstimmen in Bezug auf entzündliche Erscheinungen, so klingen sie doch gemeinsam in dem Urteile aus, das auch Rocchi (Morpholog. und histolog. Besonderheiten der Ich-

thyosis) angiebt: Bei dieser Affektion treffe man mehr atrophische denn hypertrophische Veränderungen an.

In der Litteratur habe ich denn noch eine Abhandlung von Prof. Ch. Audry (Toulouse) gefunden „Über die atrophierenden Formen der Ichthyosis und ihre Histologie“ (Monatshefte der prakt. Dermatologie 1895).

Audry excidierte ein Stück Haut von der Rückfläche des Vorderarms einer 70jährigen Frau (Behandlung in Alkohol, Paraffin, alkal. und nicht alkohol. Methylenblau, polychromes Blau, Ranvierssches Pikrokarmin, Haematoxylin aluminat., Orceïn acid.) Er stellte folgenden Befund fest: Das Epithel ist sehr verdünnt und auf drei Schichten von Schleimzellen beschränkt. Diese Zellen besitzen einen perinucleären hyalinen Raum und wenige Stacheln auf der Aussenseite.

Die Körnerschicht folgt unmittelbar auf dem Schleimkörper, ist geblättert, kernfrei, wenig adhärent. Die Leukocyten fehlen in der Epidermis. Die intrapapillären Leisten haben gewöhnliche Höhe, sind aber eng und schlank.

In dem Papillarkörper der Cutis finden sich nur geringe Veränderungen. Das subepitheliale, interpapilläre elastische Netz ist offenbar viel zarter als im normalen Zustand, ist aber nicht zerstört. Keine Spur von krankhafter Diapedesis. In der subpapillären Cutis ist das elastische Gewebe etwas

vermindert, ausserdem geringe Infiltration runder Zellen rings um die Gefässe. Die Zahl der fixen Zellen ist vermindert.

Je mehr man sich vom Epithel entfernt, um so mehr nehmen die verdickten verbreiterten elastischen Fasern an Zahl wieder zu, wobei sie ihre gewöhnliche Anordnung bewahren. Die Bindegewebsfasern sind getrübt, in gleichmässige Trümmer zerfallen und werden durch Pikrokarmin lebhaft rosa gefärbt; fixe Zellen sind selten.

Drüsen und Härchen finden sich nicht in dem untersuchten Hautstückchen.

Im Epithelium fehlt das Eleïdin in diesen Fällen, sonst findet sich letzteres mehr und in den Fällen von I. diffusa (vulgaris) sogar hypertrophisch. Man kann sagen, dass dieser Schwund des Eleïdins das letzte Entwicklungsstadium in der epithelialen Atrophie der Ichthyosis bedeutet.

Die Cutis weist keine einzige der genannten senilen Veränderungen auf; unabhängig von der von Unna behaupteten Umwandlung des (acidophilen) Elastins in (basophiles) Elacin nimmt Audry an, dass hier wirklich eine Neubildung von elastischem Gewebe und nicht nur eine Hypertrophie schon hierbei vorhandener Elemente statt hat, und dass diese Neubildung durch eine Umwandlung der anscheinend von dieser verdrängten Elemente zu Wege kommt.

Zum Schlusse stellt er die Behauptung auf,

dass die Atrophie der I. endlich unabhängig vom Greisenalter zustande kommt und wenn sein Pat. auch alt ist, so zählt ein gleicher Fall von Jadassohn (als Pityriasis alba atrophicans vorgestellt) doch erst 30 Jahre. Neben der Ichth. besteht eine vollkommene Atrophie der Haut.

In der neusten Zeit sind in der Joseph'schen Poliklinik für Hautkrankheiten in Berlin ausgedehntere mikroskopische Untersuchungen über die Histologie der I. hystrix — es lagen bisher darüber noch keine vor — von Dr. Schourp angestellt worden und im Dermatologischen Centralblatt veröffentlicht.

Einem 17jähr. Handlungsgehilfen wurde ein grösseres Stück von einer der am stärksten affizierten Stellen des Oberarms excidiert, in Alkohol und Flemmingscher Lösung conserviert, dann mit Thionin, Eosin, polychrom. Methylenblau, Safranin etc. untersucht. Der Befund war folgender: Überraschend gewaltig erheben sich über die Epidermis die massigen Hornkegel, teilweise confluieren sie zu grossen Platten, teilweise sieht man noch die einzelnen über jeder Papille scharf abgegrenzten Hornmassen ganz ohne Übergang aus dem Rete emporsteigen. Dies ist bei der I. das besonders Charakteristische gegenüber den anderen Keratosen. Der Papillarkörper ist als normal oder vielleicht gar an verschiedenen Stellen als atrophisch zu bezeichnen. Jede Acanthose wie sonst so häufig bei

Warzenbildung zu finden, fehlt vollständig. Dementsprechend macht auch das Corium einen atrophischen Eindruck und entzündliche Veränderungen sind nur in äusserst geringem Maasse vorhanden. Zwar findet man um die verbreiterten und besonders in den Papillen lang ausgezeichneten Gefässe eine geringe leukocytäre Infiltration, indessen nimmt sie nirgends einen bedeutenden Umfang ein. Mastzellen sind reichlich, besonders in der Umgebung der Gefässe zu finden. Ganz auffallend aber ist das Verhalten des elastischen Fasernetzes, welches mit der Orceïnfärbung gut verfolgt werden kann und im mittleren und unteren Drittel des Corium auf das Deutlichste hervortritt. Indessen sind die Fasern hier stark atrophisch und so fein ausgezogen, wie man sie kaum in normaler Haut an den Papillenspitzen vorfindet. Im oberen Drittel des Corium ist aber keine Spur eines elastischen Fasernetzes zu erkennen. Dieses auffallende Verhalten finden wir nirgends bei der I. erwähnt.

Von der I. simplex giebt Unna an, dass in dem oberen Teile der Cutis das elastische Gewebe unverändert ist. Um dies zu erklären, kann man zwei Möglichkeiten heranziehen. Entweder handelt es sich hier um eine einfache Druckatrophie der kräftigen Hornplatten auf die elastischen Fasern, dann müsste aber auch bei anderen Hyperkeratosen ein gleiches Verhältnis zustande kommen; oder man könnte zur Erklärung eine eigene spontane Degene-

ration des elastischen Fasersystems annehmen, welche eglichzeitig mit der Entwicklung des pathologischen Krankheitsbildes der I. sich einstellt und nicht erst sekundär der Druckwirkung folgen würde. Letztere Annahme scheint die grössere Wahrscheinlichkeit für sich zu haben.

Bei der Untersuchung auf etwaiges Vorhandensein von Keratohyalin fand sich nach der von Unna angegebenen Methode (Einlegen auf 24 Stunden in Haematoxylin und Entfärben mit Eisessig) das Keratohyalin überall zwar nicht in grossem Masse, aber doch sehr deutlich in einer, wenigstens einfachen Zellenlage deutlich nachweisbar auf der Grenze zwischen Hornschicht und Rete in kleinen blaugefärbten Körnchen. An jeder Zelle kann man einen deutlichen runden Kern wahrnehmen und sieht die typischen Keratohyalinkörnchen in dem Mantel der Zelle.

Unna's Befund bei I. nitida, dass die Stachelzelle ohne Bildung sekundärer Nebenprodukte in eine Hornzelle übergeht, kann also hier bei I. hystrix nicht bestätigt werden. Auch zwischen Rete Malpighii und Stratum corneum schieben sich keratohyalinhaltige Zellen. Es hat sich hierbei auch herausgestellt, dass die Ansicht Unna's, die Hornsubstanz habe ihre Herkunft nicht aus dem Keratohyalin, nicht mehr stichhaltig ist.

Mikroskopische Untersuchungsbefunde habe ich noch in der Litteratur gesehen über den schon er-

wähnten Fall von Giovannini, I. mit Hypertrophie der Schweissdrüsen. Die Prominenzen der Schweissdrüsen bestehen hier aus Bindegewebe, welches die Mündungen der Schweissdrüsenausführungsgänge umgiebt und gleichzeitig auch überragt. Im Epithel der Schweissduktus finden sich Mitosen zahlreicher als in jedem anderen Teile der Haut, während sie in den Knäueln fast ebenso selten wie unter normalen Verhältnissen sind.

Der mikroskopische Befund der Nägel von demselben Fall war der: auf Querschnitten im Nagel erscheint die Nagelsubstanz an einzelnen Stellen nicht zu Säulen angeordnet, sondern in lauter feine mehr oder weniger in der Richtung des Nagelbettes gekrümmte und durch fast gleich grosse Zwischenräume von einander getrennte Schichten geteilt. In Längsschnitten sieht man zahlreiche Kanäle die Nägel in verschiedener Richtung durchfurchen. Diese Kanäle verdanken ihre Entstehung zumeist dem Auseinanderweichen der Hornschichten. Daneben bemerkt man im Innern des Nagels zahlreiche Höhlungen die ebenso wie die Kanäle mit einer homogenen, nahezu farblosen breiigen Masse gefüllt sind. An einzelnen Stellen ist die kompakte Nagelsubstanz von zahlreichen Körnchen durchsetzt, die wie Pigmentkörnchen aussehen und wahrscheinlich dem Nagel besonders an der grossen Zehe die dunkelkastanienbraune Färbung verleihen.

Soviel über die pathologische Anatomie der Ichthyosis und mikroskopischen Untersuchungen.

Chemische Untersuchungen von Baerensprung und Marchand ergeben einen ungewöhnlichen Reichtum der Schuppen an Aschenbestandteilen darunter Eisen und Kieselsäure.

Ist nun die Ichthyosis eigentlich eine Krankheit?

Blaschko (Dermatolog. Vereinigung zu Berlin) hält die echte eigentliche I. für keinen Krankheitsprocess, sondern für eine Keimesanomalie, wie sie unter Umständen eine Generation überspringen oder sich in schräger Linie weiter vererben kann. Man müsste den Ausdruck Ichthyosis für eine durch abnorme Keimesanlage bedingte Veränderung der Epidermis gebrauchen, im Gegensatz zu Lichen pilaris, Pityriasis rubra, welche eigentliche Krankheitsprocesse darstellen.

Tommasoli (über die Histologie und Pathogenese der I.) sieht die I. als Folge einer allgemeinen Ernährungsstörung an, als eine Autointoxication, die zuweilen auch nach einer Gelegenheitsursache auftrete.

Eine andere Meinung darüber hat Anrep. Er hält es nicht für unwahrscheinlich, dass bei der I. congenitale Anomalieen in der Entwickelung der Blutgefässe bestehen, infolge deren die Malpigh. Zellen eine mangelhafte Ernährung mit vorzeitiger körniger Degeneration erleiden.

Vielleicht hängt die I. auch mit einer Veränderung

der Nerven zusammen. Man kann zu dieser Ansicht hinneigen, wenn man die Befunde Léloirs prüft. Er constatierte in zwei Fällen allgemeiner I. serpentina ziemlich deutliche Laesionen der Hautnerven und der Spinalwurzeln, besonders der hinteren; später beschrieben Eulenburg und Arnozan jeder einen Fall von I., welcher auf chronische Neuritis folgte. Infolge dessen unternahm später T. Carbone genauere mikroskopische Untersuchungen der Nervencentren und der peripheren nervösen Organe, hierbei ergaben sich vollkommen negative Resultate.

Aus dem eben Angeführten können wir ersehen, dass über das Wesen, die Krankheit als solche und ihre anatomischen Ursachen noch keine Einigkeit herrscht, dass Theorien vorhanden sind, die ja einleuchtend zum Teil erscheinen, aber vorläufig infolge ihrer Unzulänglichkeit und ihrer wenig auf genaueren Untersuchungen gestützten Richtigkeit nicht das Recht erlangen können, einen positiven Halt und allgemeine Anerkennung zu erlangen.

Über die Aetiologie ist also wenig Sicheres bekannt. Früher hat man auch angenommen, dass parasitäre Prozesse mit im Spiele wären, doch ist das ein längst verlassener Standpunkt.

Jedenfalls spielt die Heredität bei der I. eine grosse Rolle. Es wird das bewiesen durch das ausserordentlich häufige Vorkommen bei mehreren Kindern derselben Familie, sowie die in vielen

Fällen nachgewiesene Vererbung von Eltern auf Kinder oft durch mehrere Generationen hindurch. Oft findet die Vererbung nur auf Nachkommen desselben Geschlechtes statt, so z. B. bei der oben erwähnten Familie Lambert, in anderen Fällen fehlt aber jede Regelmässigkeit in dieser Hinsicht, eine Erklärung für dies verschiedenartige Verhalten lässt sich nicht geben.

Die mannigfachsten Beispiele für diese Erblichkeit sind in der einschlägigen Litteratur aufzuweisen.

In der Berl. Dermatologischen Vereinigung berichtete Lennhof von einem interessanten Fall, der alle erwähnten Möglichkeiten aufweist.

Die Grossmutter (ichthyotisch.)

Tochter & Ehemann gesund. 4 Töchter 6—12 J. (sämtl. ichthyot.) Das 3. Kind von Geburt an rauhe Haut.	Sohn (I.) 3 Töchter — 1 Sohn 7 Mon., keine Ichth.	Tochter (I.), keine Kinder.

Lennhof stellte hiervon die 4 Kinder der 1 Tochter vor. Bei dem ältesten Mädchen sind die Erscheinungen ziemlich ausgesprochen, bei den anderen nur in geringem Grade. Das eine Kind von Jugend auf stumm, kann aber gut hören; es ist im übrigen, wie schon früher erwähnt, etwas schwachsinnig. Die Krankengeschichte der Verwandten ist aus dem obigen Schema ersichtlich.

Bei dem einen Kinde, bei dem die Erscheinungen

sehr ausgesprochen sind, will die Mutter von Anfang an rauhe Haut bemerkt haben. Bei den Kindern des Onkels sind die Erscheinungen gering.

Auch in den von mir beobachteten Fällen, die später noch zusammenhängend erwähnt werden sollen, dokumentierte sich in beiden Familien die Erblichkeit an mehreren Mitgliedern.

Besonders häufig ist gefunden worden, dass sich die Affektion in weiblicher Linie seltener fortpflanzt als in männlicher. So hebt auch Tommasoli hervor, dass die I. mit Vorliebe das männliche Geschlecht und hier namentlich schlecht entwickelte, kranke oder krankhaft veranlagte Individuen befalle.

Um das Vorkommen der I. zu beschränken, warnt Caspary vor Ehen unter Blutsverwandten, weil sie das Auftreten der Krankheit entschieden begünstigen. Doch fehlen hier weitere Nachforschungen. Noch schärfer als Caspary geht Ohman Dumesnil (in seinem Buch: „Hauterkrankung und Ehe") vor, er sieht die I. ebenfalls wie die Syphilis als Contraindikation zur Ehe an, ebenso Dermatosen wie Psoriasis, Ekzema, Lupus vulgaris, Lepra, Sarkom und Carcinom, vielleicht auch chron. Pruritus und Vitiligo. Oh. Dumesnil glaubt, dass die Vererbung von beiden Eltern gleichmässig statthat und dass nicht die lokale Hauterkrankung als solche vererbt wird, sondern die ganze Constitution tiefgreifende Veränderungen erleidet, die sich in der Hauterkrankung dokumen-

tieren und den eigentlichen gefährlichen Faktor darstellen.

Mag dieser Standpunkt auch einige Berechtigung haben, so muss man doch dagegen einwenden, dass es entschieden damit auf die Spitze getrieben ist und dass es wohl auch nicht möglich ist, den an I. leidenden Menschen in Bezug auf den Ehestand hiermit so strenge Schranken anzulegen.

Wieweit fortgesetztes Heiraten Ichthyotischer unter Blutsverwandten und vom Verkehr abgeschlossenen Völkerstämmen führen, und welche Ausdehnung die Krankheit annehmen kann, beweist der Umstand, dass z. B. auf den Molukken ein endemisches Vorkommen der I. bekannt ist. Über I. als endemische Erkrankung belehrt uns Jablonowski in seiner ärztlichen Casuistik in der Türkei. Dort ist sie hereditär und kommt fast ausschliesslich in zwei albanesischen Stämmen den „Miriditen“ und „Toska“ vor, welche an der Küste des adriatischen Meeres zwischen dem Skutarisee und den Nordabhängen des Aprospotamosgebirges wohnen. Gewöhnlich befällt die I. schwächliche marantische Individuen. An der Entstehung sind wohl ausser der Heredität auch andere Umstände schuld, wie z. B. mangelhafte Hautkultur, schmutzige wollene Wäsche, lokale Verhältnisse des Bodens, der Wohnungen. Die zahlreichen von Jablonowski beobachteten Fälle kommen als weisse und braune I. vor, letztere vorwiegend bei Frauen. Gewöhnlich

befällt die Krankheit die ganze Hautoberfläche, auch das Gesicht nicht ausgenommen. Auffallend ist der Umstand, dass in der Umgebung von Elbassan und Berat auch die jüngsten Kinder erkranken. Bei Frauen ist zur Zeit der Menstruation eine auffallende Besserung zu beobachten. In den Städten kommt die Krankheit gar nicht vor.

Ob wie schon erwähnt die I. mit Erkrankungen der Nebenniere zusammenhängt, ist zweifelhaft.

Zum Schluss meiner Betrachtungen über I. diffusa will ich noch erwähnen, dass gelegentlich Complikationen der I. mit Anidrosis, Ekzem, Psoriasis und Onychogryphosis beobachtet worden sind.

Wesentlich verschieden von dem bisherigen Bilde der I. diffussa, ganz anders als die bisher erwähnten Formen, zeigen sich einzelne Fälle, bei denen schon während des intrauterinen Lebens am Foetus tiefgreifende Veränderungen durch eine übermässige Hornproduktion im Körper Platz gegriffen haben, die Fälle von Ichthyosis congenita. Bei ihr ist der ganze Körper nach Lesser mit verschieden grossen und verschieden gespalteten Schildern und Platten von Hornsubstanz bedeckt, bis 5 mm dick, von einander durch tiefe, nur mit dünner Epidermis überhäutete Furchen getrennt. Die Hauptrichtung der Furchen ist in allen bisher bekannten Fällen annähernd dieselbe; aus der Anordnung der Furchen ist zu erkennen, wie der ursprünglich zu einer gewissen Zeit des intrauterinen Lebens den ganzen

Körper offenbar gleichmässig überziehende Hornpanzer beim weiteren Wachstum des Foetus überall an den Stellen der stärksten Ausdehnung platzte. Die Einrisse können sich dann wieder in utero dünn überhäuten. Bewiesen wird der Hergang durch das Verhalten der Haarbälge, die an den mittleren Partieen der Einrisse fehlen, während sie an den seitlichen Teilen derselben eine beiderseits nach aussen gehende, divergierende Richtung zeigen, ferner durch das Verhalten der Körperöffnungen, an denen durch die Spannung der Haut, die dem Foetus zu eng wird, die normalerweise bestehenden Hautduplikaturen ausgeglichen sind. Augenlider und Lippen fehlen, Auge von ektropionierter Conjunctivalschleimhaut bedeckt, am Munde geht die mit Hornplatten bedeckte Haut unmittelbar in die Schleimhaut der Alveolarfortsätze über. Die Ohrmuscheln sind unförmige Wülste. Hände und Füsse sind durch die starren Hornpanzer in der Entwicklung gehemmt, die Finger sind verkürzt und verkrümmt und es bestehen Klumpfüsse.

Die ersten Fälle von I. congenita sind nach Ballantyne (Arch. paedriatr. 1894. XI.) im Jahre 1841 publiciert, seither sind im ganzen bis 1894 26 beschrieben, davon entfallen 10 dem männlichen, 16 dem weiblichen Geschlecht. Sämtliche mitgeteilte Fälle dieser seltenen Missbildung stimmen im Wesentlichen mit obiger Schilderung auf das vollkommendste überein.

In der Regel kommen Kinder mit I. congenita behaftet in einer Familie nur vereinzelt vor, nicht sind wie bei der I. diffussa mehrere Glieder davon befallen. Daraus kann man wohl schliessen, dass von einer Vererbung derselben Krankheitsform nicht die Rede sein kann, ist es doch bisher auch noch nie beobachtet worden, dass Ascendenten dieser Kinder selbst mit einfachen Formen von I. afficiert gewesen wären.

Aber auch von dieser Regel sind Ausnahmen zu verzeichnen.

Merkwürdig ist ein von Caspary mitgeteilter Fall, es handelt sich hier um zwei Kinder, von 4 und $1^1/_2$ Jahren, einzige Kinder ihrer blutsverwandten Eltern (Cousin und Cousine). Beide waren 4 bezw. 6 Wochen zu früh geboren und waren schon bei der Geburt mit diesem Leiden behaftet. Das jüngere Kind war sehr wenig entwickelt, es bestand intensives Hautjucken, Augenlider und Lippen waren nach aussen umgestülpt, die Ohrmuscheln nach hinten verzogen, Gehörgänge dadurch fast verlegt. Die Gesichtshaut war sehr dünn, dem Knochen eng aufliegend, fein gefaltet mit Schüppchen oder seidenpapierartigen Schuppen bedeckt. Am Rumpfe Felderzeichnung mit vertieften Furchen. Die Haut war schmutziggelb bis gelbbraun mit Schüppchen bedeckt, zu weit, daher in Falten zu legen, aber Unterschenkel und Füsse zeigten sich durch festanhaftende, ringformige, dicke

Schuppen, wie von Schnürstrümpfen eingeengt. An den Gelenken bestand Flexion, Finger und Zehen waren nicht verändert. Die Nägel verhielten sich glanzlos und stark convex gekrümmt. Auf dem Kopfe spärliches Wollhaar; Schweissbildung war nicht vorhanden. Der ältere Knabe war noch stärker von I. congenita befallen.

Über I. congenita berichtet ferner Oestreicher, wo von derselben Mutter in drei aufeinander folgenden Jahren drei Kinder mit der gleichen schweren Affektion geboren wurden.

Sonst ist in der Litteratur wohl nur ein ähnlicher Fall bekannt von Okel sen. Die Mutter hatte früher 3 gesunde Kinder, nach dem Tode ihres Mannes noch dreimal unehelich geboren, alle drei Kinder sollten von demselben Vater stammen und waren sämtlich mit I. congenita behaftet.

Von histologischen Untersuchungen möchte ich aus neuester Zeit einen Befund von T. Carbone (Centralblatt für allgemeine Pathologie und pathol. Anatomie Ziegler) mitteilen, der auch mit den Ergebnissen von Kyber übereinstimmt. Es ergab sich bei einem im VIII. Monat der Schwangerschaft geborenen und nach 3 Tagen verstorbenen Kinde Folgendes: Das Derma war nicht an der Krankheit beteiligt. Zeichen eines neoplastischen oder entzündlichen Prozesses in derselben waren nicht vorhanden. Die Malpighische Schicht war von normaler oder teilweise verminderter Dicke, die

interpapillären Verlängerungen zeigten sich in die Länge gezogen und verschmälert. Der Verhornungsprocess erstreckte sich bis auf die Talgdrüsen und zum Teil auf die äussere Wurzelscheide der Haare, die innere Wurzelscheide war normal, die Schweissdrüsen gut entwickelt, aber nicht hypertrophiert. Innere Organe zeigten keine pathologischen Verhältnisse. Durchgehends werden nun alle mit dieser Affektion behafteten Kinder ein bis zwei Monate vor dem normalen Schwangerschaftsende geboren und sterben einige Tage nach der Geburt. Es ist wohl anzunehmen, dass schon die hochgradige Veränderung der Haut den Tod bedingt, andererseits, ist aber hauptsächlich wohl die Veränderung und Verunstaltung des Mundes der Hauptgrund für schlechte Weiterernährung der Kinder, denn durch diese Complicationen ist ihnen das Saugen erheblich erschwert, wenn nicht überhaupt vollkommen unmöglich gemacht. Der Tod würde dann infolge von Inanition eintreten und von der Entwickelung der Mundspalten und ihrer Muskulatur abhängig sein, wie es dann auch Fälle giebt, in denen die Individuen mit I. congenita zur Welt kamen und trotzdem einige Jahre weiter lebten, da in diesen Fällen das Gesicht weniger affizirt war. Man könnte dann wohl auch mit Bohn eine schwerere und mildere Form der I. congenita annehmen, die etwa in Parallele zu stellen wären mit I. hystrix und I. simplex bei der extrauterinen Form der Hautkrank-

heit. Sonach wäre dann auch die Prognosis quoad vitam für die mildere Form günstig zu stellen wegen Fehlens der Verbildung der Mundspalte.

Über den zeitlichen Beginn des Leidens sind von einzelnen Autoren auch Mutmassungen ausgesprochen worden. So verlegte ihn Kyber gegen das Ende des dritten bis Anfang des vierten Monats; ebenfalls spricht sich Hebra dahin aus, dass die Erkrankung schon im IV. Monat des intrauterinen Lebens beginnt und die Einrisse in den bestimmten Perioden sich ausbilden.

Wenn auch nach alledem das Bild der I. congenita vollkommen abweicht von der I. diffusa und ihr gegenüber vollkommen isoliert dasteht, so scheint es doch, als ob gewisse Übergänge vermittelnd zwischen beiden vorkommen. Einen derartigen Fall berichtet Lang (58. Naturforscher Versammlung Strassburg 1885), es betrifft ein Geschwisterpaar, dessen Eltern und Anverwandten gesund waren und in dessen Familie sonst keine Hautkrankheit vorgelegen hatten.

Das ältere Kind in der 39. Woche geboren war vollkommen gesund. In der 3. Lebenswoche wurde die Haut starr, glänzend, in der 4. Woche bildete sich eine Umstülpung der Augenlider aus. Das Kind wurde an der Mutterbrust genährt, konnte aber bereits nach $^1/_4$ Jahr nicht mehr saugen und wurde künstlich ernährt. Im weiteren Verlaufe bildeten sich bald hier bald dort Knoten, die auf-

brachen und Eiter entleerten. Im Alter von 1 Jahr stellte sich eine Entzündung auf dem linken Auge ein, es folgte Erblindung und in den letzten 8 Tagen, ein Geschwür auf der r. Cornea. Nach dem Bade war die Haut ziemlich glatt, nahm aber bald das kranke Aussehen wieder an. Nach $2^1/_4$ Jahren erfolgte die Aufnahme in die Klinik. Das Kind war in der Entwickelung zurückgeblieben, wog 8 kg, war 68 cm lang und konnte nicht gehen. Die Haut war an Rumpf und Stamm atlasglänzend, veranlasst durch seidenpapierähnliche Epidermislamellen, mehrfach zerklüftet und eingerissen und liess alsbald rundliche linsen- bis bohnengrosse, auch noch grössere Schilder erscheinen mit festhaftender Basis und meist abgehobenem Rande.

Nirgends wies die Haut einen Panniculus adiposus auf, am Stamm war sie ausreichend, während sie an den Ellbogen zu kurz erschien, führte sie an den Radiocarpalgelenken geradezu zu einer ringförmigen Einschnürung. Die Haut der Vola und Volarfläche der Finger war beiderseits verkürzt, die in der Entwicklung zurückgebliebenen Finger wurden gebeugt gehalten. Beim Versuch, die Metacarpophalangealgelenke zu strecken, wurde die Hohlhand infolge der Verkürzung sattelförmig gekrümmt, konkav in der Längs-, konvex in der Querachse. Die Finger waren offenbar durch die Retraktion der Haut zu kurz, die Nägel verkrümmt, höckerig verschoben, verstümmelt (links mehr wie rechts).

In der Inguinal- und Kniekehlengegend bestand ebenfalls Retraktion der Haut, an den Unterschenkeln und Füssen markierte sich unmittelbar hinter den Zehen und der Fusswurzel vor dem Sprunggelenk eine deutliche cirkuläre Einschnürung — als wären die Füsse durch Bindentouren seitlich zusammengedrückt, zwischen den nicht getroffenen Partien sich polsterähnlich hervordrängend. Das Gesicht war auch betroffen, sodass die Haut der oberen Augenlider sehr, der unteren in geringem Masse verkürzt war. Die Conjunctiven waren nach aussen umgestülpt, es bestand Phthisis bulbi des linken Auges. Im Höhendurchmesser waren die Ohrmuscheln verkürzt und hinten nach rückwärts gezogen. Die Oberlippe war starr und kurz, sodass das Zahnfleisch bloss lag.

Bei dem jüngeren Knaben liessen sich dieselben Veränderungen erkennen, das Gesicht und die übrige ganze Haut waren aber noch intensiver erkrankt.

Über die Aetiologie dieser ganz sonderbaren Krankheitsform der I. congenita lässt sich nichts sagen, sie ist noch vollkommen dunkel. Ganz merkwürdig ist es, dass auch bei Kälbern eine völlig analoge und ebenfalls stets tötliche Affektion beobachtet worden ist.

Nachdem ich mich nun über I. diffusa und I. congenita des Weiteren verbreitet und beide Krankheitsprocesse in ihrem Wesen einer Betrachtung unterzogen, bleibt jetzt wohl noch die Frage offen:

Sind I. diffusa und congenita identische Krankheitsprocesse? Hierüber herrschen unter den Autoren noch viele Meinungsverschiedenheiten. Manche glauben, dass beide Krankheitsformen ganz verschieden sind, zumal I. congenita doch fast stets, mit einigen wenigen Ausnahmen, in denen nicht angeboren, sondern direkt oder bald nach der Geburt sich die Erscheinungen zeigten, im intrauterinen Leben begonnen hat, während die I. diffusa erst später im zweiten bis dritten Lebensjahre ihre ersten Zeichen bietet. Auch ein anderer Grund lässt sich hierfür anführen, dass nämlich die I. congenita in Familien vorkommt, wo keine sonstige I. vorhanden war, und die I. diffusa meist in erblich belasteten Familien auftritt.

Elliot und Caspary halten beide Processe für dieselben Krankheiten, da bei beiden dieselbe Hyperkeratose vorherrscht. Auch Joseph schliesst sich dieser Meinung an und stüzt sich hier auf oben erwähnte Ausnahmen.

Im allgemeinen herrscht noch eine Anzahl von Bezeichnungen für diese Ichthyosisformen, so wird für I. congenita auch der Name I. foetalis oder intrauterina gebraucht. Am besten und passendsten ist meiner Meinung wohl dafür die von Kyber angegebene und von Unna und verschiedenen aufrecht erhaltene Bezeichnung Keratoma intrauterinum (diffusum congenitale), während man von der I. diffusa als von einer I. diffusa hereditaria

reden sollte; hierbei noch von einer I. acquisita zu sprechen, die im 2. bis 3. Lebensjahre ihren Anfang nimmt und dieses Adjektiv für alle Fälle von I. diffusa zu verwenden, dürfte auch nicht angebracht sein, da doch bei derartig veranlagten Individuen stets um diese Zeit die Erkrankung auftritt und eine I. acquisita im späteren Lebensalter ausnahmsweise auch beobachtet ist.

Bei weitem seltener als I. diffusa und I. congenita ist entschieden die I. follicularis, hier ist Hornbildung auf die Follikel beschränkt. Aus zahlreichen, an den am stärksten ergriffenen Körperteilen aus allen Follikeln ragen kleine harte hemisphärische oder konische dunkelbraune Hornsäulchen bis zu 1 mm Länge und darüber hervor, die aus einer Ansammlung von Epithelzellen bestehen. Beim Berühren mit der Hand hat man das Gefühl wie beim Bestreichen eines mit kleinen Dornen besetzten Blattes, auf den behaarten Stellen fehlen die Haare mehr oder weniger, an ihrer Stelle finden sich ebenfalls aus den Follikeln hervorragende Hornsäulchen. Flachhände und Fusssohlen bleiben frei, da hier keine Follikel sich finden. Meistens sind zugleich die Nägel verdickt und brüchig.

Lesser berichtet einen Fall dieser Art (Deutsche Medizinalzeitung 1885, 22). Ein 9jähriger Knabe, aus gesunder Familie stammend, zeigte 1 bis 2 Wochen nach der Geburt Rauhigkeit der Haut, namentlich an der Nase, eine fortwährende Steigerung folgte.

Bei der Geburt haarlos, begann erst im 3. Jahre spärlicher Haarwuchs an der vorderen Haargrenze. Die aus den Follikeln hervorragenden Hornsäulchen waren am dichtesten am Rücken der Hände und Füsse, den Streckseiten der Extremitäten, Nase, Ohren, Nacken, weniger am Rumpf, den Beugeseiten der Arme und Beine, frei waren nur Handteller und Fusssohlen. Das Haupthaar war spärlich, die Kopfhaut dünn auch mit Hornsäulchen besetzt, Augenbrauen und Cilien fehlten. Die Hornsäulchen bestehen aus dicht z. T. ganz regelmässig geschichtet über einander liegenden Hornschüppchen. Die Haarlosigkeit war eine direkte Folge der Follikelkrankheit durch Verstopfung, jedes heraustretende Haar hatte auf seiner Spitze ein Schüppchen.

Auch über die Aetiologie dieser Krankheiten herrschen verschiedene Ansichten. Darier nennt sie Psorospermosis follicularis vegetans, weil er als Krankheitserreger gewisse niedere Organismen aus der Klasse der Sporozoen, die Psorospermien, annimmt, während Buzzi und Boeck meinen, diese Gebilde verdankten ihren Ursprung einer endogenen Zellenformation.

Differentialdiagnostisch könnte auch hier Lichen pilaris in Betracht kommen, bei diesem handelt es sich aber nur um eine Ansammlung von zwar auch verhornten, aber nur lose zusammenhängenden Epidermiszellen, bei I. follicularis aber um wirklich compakte Hornbildungen, auch tritt I. follicularis

bald nach der Geburt auf, während Lichen erst zur Zeit der Pubertät oder später beobachtet wird.

Wenn nun hiermit das Kapitel der wirklichen Ichthyosis abgeschlossen ist, wenn nun hierin ausschliesslich die Hyperkeratosen betrachtet sind, so giebt es noch Erscheinungen, die auch mit dem Namen I. belegt, aber in neuerer Zeit aus dem Rahmen der eigentlichen I. verdrängt sind.

Es sind dies die I. linguae und I. sebacea.

Ersterer charakterisiert sich durch Verbreiterung des Epithellagers, geringe Vergrösserung der Papillen und stärkere Entwicklung der betreffenden Schleimhaut. Die Wucherung der epithelialen Gebilde und Papillen befällt vorzugsweise den Zungenrücken, wo die ergriffenen Teile hart sind und ein grauweisses oder schneeweisses Aussehen haben. Gewöhnlich geht die Erkrankung in Epitheliom über. Eingehende Untersuchungen hat Henry Morris darüber angestellt, welche ergeben haben, dass nicht in allen Fällen aus dem ichthyotischen Fleck derartige Cancroide entstehen. Eigentliche Ichthyosis ist also wohl die I. linguae nicht.

Auch die I. sebacea ist in diesem Kapitel von der Hand zu weisen, hier handelt es sich um Erstarrung und Anhäufung des veränderten Hautsekrets und -Talgs an der Oberfläche. Dieser Zustand wird Stearrhoe oder auch Seborrhoea neonatorum, fälschlicherweise I. sebacea genannt, weil die der Haut aufliegenden Talgborken einige Ähnlich-

keit mit den Borkenschuppen der I. haben. Sie sind weich blätterig, biegsam und von eigentümlich fettiger Beschaffenheit, lassen sich leicht vom Corium ablösen, dessen Oberfläche nicht verändert ist und nur die trichterförmig erweiterten und mit denselben weichen Talgmassen erfüllten Mündungen der Haarbälge erkennen lässt. Die Körperöffnungen sind durch den Talg meist verdeckt, eine Menge Fissuren durch Wachstum des Körpers sind sichtbar, da es den Anschein hat, als ob die Talgmassen zu einer bestimmten Zeit des Foetallebens entstehen; es scheint eine erhöhte Funktion der Talgdrüsen schon vom 4.—5. Monat ab vorzuwalten, parallel damit auch eine Dermatitis zu laufen. Die Kinder sterben meist einige Tage nach der Geburt durch Wärmeverlust und erschwerte Nahrungsaufnahme. Von den Engländern als Harlequinfoetus bezeichnet.

Früher ist die I. sebacea irrtümlicherweise als I. congenita angesehen und öfter beschrieben worden, bis eingehendere Studien diese bis dahin unerforschte Verwechselung aufgedeckt haben.

Es erübrigt nun noch, etwas näher auf die Prognose und Therapie einzugehen.

Quoad vitam et valetudinem ist im allgemeinen die Prognose stets günstig. Die leichten Fälle von I. simplex können bei langjähriger sorgfältiger Behandlung, namentlich bei guter Hautpflege gemildert werden. Schwere Formen jedoch können nur eine geringe Besserung erfahren, da das Leiden

abgesehen von den lokalen Störungen infolge der hochgradigen Entstellung ein schweres ist. Eine zeitweilige Steigerung der Trockenheit der Haut und der Abschilferung lassen dann eine wiederholte Hilfeleistung notwendig erscheinen. I. hystrix — I. congenita überhaupt ausgeschlossen — ist aber vollkommen unheilbar. Hinsichtlich der Heilung ist also die Prognose bei Ichthyosis ungünstig.

In der Therapie ist alles Mögliche und Erdenkliche versucht worden. Zur Milderung der Erscheinungen kann man alle die Mittel heranziehen, welche eine rasche Erweichung und Abschilferung der Epidermisschuppen und etwa vorhandener Verdickungen bezwecken sollen, so werden vielfach warme Seifenbäder verwandt und nachfolgende Einreibungen mit indifferenten Fetten und keratolytischen Salben (Salicylvaseline 5%, Schwefelsalbe, Resorbin). Es sind ferner in Anwendung gebracht, Glycerin, Ungt. Glycerini, Lanolin, Vaselin, Einölungen mit Leberthran und Resorcinsalbe. Schwere Formen haben zur Entfernung der derben Schuppenlager langdauernde Applikation impermeabler Stoffe (Kautschuk, Auflegen von Emplastrum saponato-salicylatum 10—20%, sowie Einreibungen mit Schmierseife (Sapo viridis) empfehlen lassen. Doch ist es geraten, letztere nur zur lokalisierten Anwendung zu gebrauchen, da eine Verbreitung über den ganzen Körper gefährlich werden kann. Sind nach diesem Verfahren Besserungen aufgetreten,

so ist man zur weiteren Behandluug mit warmen Bädern und mit indifferenten Salben übergangen. Piffard will nach Geben von Jaborandi Erfolge, und vollkommene Befreiung von der I. gesehen haben und dadurch Weichheit der Haut in fast normaler Weise. Kaposi empfiehlt eine 5% Naphtholsalbe täglich 1—2 mal dünn aufgerieben und jeden zweiten Tag Abwaschungen mit Naphtholseife. Noch manche anderen Versuche und Behandlungsmethoden könnte ich hier anführen, doch würde das zu weit führen.

Innerlich hat man auch alle möglichen Therapien in Anwendung gezogen, es ist längere Zeit Arsen gegeben worden, auch Aqua picis und Leberthran. In neuster Zeit haben Joseph, Don und Gluck gute Erfolge gesehen durch sehr lange Darreichung von Thyreoïdintabletten 1—6 täglich, ob jedoch eine Heilung dadurch eingetreten ist, ob keine Recidive sich bemerkbar gemacht haben, ist vorläuflg noch nicht sicher anzugeben. Zur Anregung der Drüsenthätigkeit werden ferner noch Pilocarpin empfohlen, Massage und regelmässige körperliche Übungen, welche namentlich bei einer lokalen Therapie unterstützend wirken würden.

In Betracht kommen könnte bei Ichthyosis hystrix vielleicht Auskratzen der am stärksten affizierten Partien mit dem scharfen Löffel, vielleicht auch tiefere Excisionen von Hautstückchen mit nachfolgender Transplantation.

Seit langer Zeit sind in der Klinik des Herrn

Geh. Medizinalrat Professor Dr. Mosler in der Hauptsache Abreibungen mit grüner Seife, prolongierte Bäder und Bestreichen mit einer indifferenten Salbe nach diesen Prozeduren im Gebrauch und haben sich als ganz hervorragend wirksam in der Entfernung der Epidermisschuppen und Rückbildung der Erkrankung erwiesen.

Es möge mir zum Schluss meiner Arbeit noch gestattet sein, einige in der Greifswalder medizinischen Klinik behandelte und speziell zwei von mir beobachtete Fälle mitzuteilen.

Fall I.

Patientin ist die 9jährige Anna A., sonst gesund ist von Geburt mit einem Ausschlag behaftet, welcher besonders stark hervortritt am Kopf, an der rechten Seite des Halses, in den Achselhöhlen, am Abdomen und an einzelnen Stellen der unteren Extremitäten. Trotz der verschiedenartigsten Mittel, welche bereits gegen diese Affektion in Anwendung gezogen sind, ist dieselbe nicht beseitigt worden. Zum Zwecke einer längeren rationellen Behandlung wurde Pat. von ihren Eltern am 9. Nov. 1872 dem hiesigen Krankenhause übergeben.

Status praesens: Pat. ist von ihrem Alter angemessener Grösse, mässig kräftigem Körperbau, mässiger Entwicklung der Muskulatur. Die Haut zeigt statt des glatten Aussehens über den ganzen Körper eine rauhe Beschaffenheit. Unter den Armen

in beiden Axillargruben bis etwas aufwärts am M. pectoralis, an der linken Seite des Halses und an den Bauchdecken deutliche Symptome von Ichthyosis hystrix. Die Abstossung der Epidermis erfolgt unter der Form grösserer durch Pigment und Schmutz dunkelgefärbter Schuppen. Entzündliche Erscheinungen sind nirgends vorhanden.

Von Seiten des Nervensystems bestehen keine Anomalien.

Perkussion und Auskultation der Brustorgane ohne Abnormität.

Abdomen nicht aufgetrieben, an keiner Stelle schmerzhaft, Appetit gut. Zunge feucht ohne Belag. Stuhl regelmässig.

Ordinatio: Einreibungen von Glycerini puri morgens und abends über den ganzen Körper durch drei Tage II. Prolongiertes warmes Bad am IV. Tag. III. Blaudsche Pillen tgl. 3 Stück. IV. Ol. Jecor. Aselli tgl. 2 Esslöffel.

II. Fall.

Theodor D., Tischler 23 Jahre alt aus Husen, Reg. Bez. Minden in Westfalen. Sein Vater starb am Nervenfieber, die Mutter im Wochenbett, eine Schwester an Unterleibsentzündung, eine Schwester und ein Bruder leben, von denen erstere ganz gesund, letzterer ebenfalls an Ichthyosis leiden soll. Erblichkeitsverhältnisse lassen sich in keiner Weise eruieren. Pat. selbst will im Alter von 1—2 Jahren

das Frieselfieber gehabt haben, von welchem her sich eine Sehstörung und Conjunctivitis des linken Auges datieren soll. Sonstige Kinderkrankheiten will Pat. nie gehabt, sondern sich immer einer guten Gesundheit erfreut haben. Mit der Hautaffektion, an der er auch jetzt noch leidet und derentwegen er am 24. Februar 1883 in das hiesige Kgl. Universitätskrankenhaus aufgenommen wurde, will er von frühester Kindheit an behaftet gewesen sein.

Status prasens vom 26. II. 83. Pat. von kleiner Statur, starkem Knochenbau, gut entwickelter Muskulatur und pannic. adipos. Thorax gut gewölbt, physikalische Verhältnisse der inneren Organe vollständig normal. Das linke Auge zeigt das catarrhalische Stadium der Conjunctivitis und vermag Pat. die Fingerzahl in mehr als 80 cm nicht zu erkennen. Der ganze Körper ist von Ichthyosis befallen. Der behaarte Kopf zeigt das Bild der Pityriasis, Gesicht, Hals und Nacken mässig verdickte, sich abschilfernde Epidermis, die seitliche Halsgegend zu Brust, Schultern und Rücken absteigend zeigt grössere Felder. Achselhöhle ist völlig frei. Glutäalgegend in Carrés von mächtigeren Epidermisfeldern geteilt, Ellenbeuge frei, die Streckseite des Unterarmes zeigt den Übergang der I. simplex zur hystrix. Palma manus frei. Dorsalfläche des Penis leicht abschilfernd, Scrotum frei. Oberschenkel innere Seite bis zur Mitte herab völlig

normale Haut, ebenso innere Seite des Knies und Kniekehle. Die Streckseite des Oberschenkels zeigt mächtige Felder, Knie und nächste Umgebung derselben I. hystrix, ebenso die Umgrenzung der Kniekehle, Unterschenkel grössere Felder, mehr diffus, stärker am Malleol. int. und der planta pedis, beide Ränder frei, ebenso die innere Hälfte des Fussrückens.

Der Appetit ist gut, Stuhlgang regelmässig, im Urin weder Eiweiss noch Zucker. Pat. erhält Tinct. Chin. comp. mit Tinct. Rhei. vinos. 3 × tgl. 30 Tr.

28. II. 83. Pat. erhält ein Bad von 30° und $^3/_4$ Stunden Dauer, wird in demselben mit Sapo viridis abgerieben.

3. III. 83. Die Epidermis hat sich sehr abgeschilfert. Therapie bleibt dieselbe.

5. III. 83. Pat. wird als gebessert entlassen.

Fall III.

Pat. ist der 20jähr. Müller Wilhelm K. aus Bretwisch bei Grimmen. Seine Eltern leben und sind gesund, ebenso ein Bruder und zwei Schwestern. 3 Schwestern sind tot, 2 starben an Diphtherie, eine an Typhus. Pat. ist nach seiner Angabe in seiner Jugend viel kränklich gewesen. Als Kind machte er die Diphtherie, sowie ein gastrisches Fieber durch. In seinem 16. Jahre erkrankte er an Typhus, doch will er nur 14 Tage zu Bett gelegen haben.

Das Leiden, weswegen seine Aufnahme in die

hiesige medizinische Klinik am 19. Dez. 1892 stattfand, datiert von seiner Geburt an und besteht in einer abnormen Rauhheit und Trockenheit der ganzen Körperhaut. Eine Folge dieser Hautbeschaffenheit ist ein häufiges Aufspringen der Hände und der Füsse. Andere Beschwerden, abgesehen von Jucken, welches bisweilen auftritt, hat Pat. von seinem Leiden nicht. Angewendet sind jedoch ohne Erfolg vom Pat. Waschungen mit Glycerin.

Status praesens. Die Haut fast des ganzen Körpers ist rauh, spröde, mit einer reichlicheren verhornten Epidermisschicht bedeckt als normal. Letztere bildet eigentümliche Felderung. Die Affektion lässt frei die Innenseite der Gelenke, die Inguinalgegend und die Genitalien. An Händen und Füssen Rhagaden, welche sich durch das Aufspringen der Haut gebildet haben. Innere Organe normal. Chronische Conjunctivitis, Blepharitis.

Diagnose: Ichthyosis congenita.

Prognose: infausta.

Therapie: Einreiben mit weisser Schmierseife und prolongierte Bäder täglich. Um die Hände und Füsse feuchter, dann Salben-Verband. Gegen die Conjunctivitis Einträufeln von 1% Solut. Zinc. sulf. in den Conjunctivalsack.

27. XII. Die Rhagaden an Händen und Füssen geheilt, die Haut zeigt eine sehr starke Abschuppung.

29. XII. Die bestehende Conjunctivitis ist infolge der eingeschlagenen Therapie zurückgegangen.

An den mit Seife behandelten Hautpartien haben sich reichliche verhornte Epidermismassen abgeschilfert. Im ganzen aber ist die spröde trockene Beschaffenheit der Haut geblieben.

2. I. 93. Pat. klagt wie auch schon früher über Schwäche im linken Kniegelenk welches am Anfang Oktober geschwollen gewesen sein soll. Eine Ursache für die Schwellung weiss Pat. nicht anzugeben. Diese Beschwerden gehen allmählich vorüber. Ferner werden Einreibungen mit Kali crême Seife vorgenommen. Diese seit dem 5. II. fortgelassen.

18. II. an Stelle der Kali crême Seife werden prolongierte warme Bäder angewandt 29—30° und 45 Minuten.

24. II. Allgemeinbefinden gut. Therapie die gleiche, die Schuppenbildung auf der Haut hat wesentlich nachgelassen.

2. III. 93. Die Schuppenbildung auf der Haut ist fast ganz verschwunden nur ist eine gewisse Rauhigkeit derselben zurückgeblieben.

4. III. 93. Pat. wird nach völliger Abheilung der I. congenita entlassen.

Fall IV.

Pat. ist der 18 Jahre alte Schuhmacher Carl O. aus Dargezin sein Vater lebt und ist gesund, ebenso seine Geschwister. Die Mutter ist vor 10 Jahren an dem Pat. unkannter Ursche gestorben. Kinderkrankheiten hat Pat. nicht durchgemacht

und will auch sonst immer gesund gewesen sein. Angeblich seit seiner Geburt besteht bei dem Pat. eine schwärzliche Schuppenbildung an beiden Beinen und Arm, sowie am ganzen Leibe, namentlich an den Oberschenkeln und Oberarmen. Hereditäre Verhältnisse lassen sich beim Pat. nicht nachweisen. Gegen die Borkenbildung hat Pat. ausser Waschungen noch nichts vorgenommen. Seit Montag den 11. I. 1897 bemerkt Pat. Anschwellung der r. Backe namentlich unterhalb der Ohrmuschel. Die Ursache für die Schwellung ist ihm unbekant, beim Essen Schmerzen. Fieber will er bisher nicht gehabt haben.

Status praesens: Pat. ist von mittlerer Statur, kräftigem Knochenbau, guter Muskulatur und Fettpolster. Lippen, Wangen und Zahnfleisch, Conjunctiven sind normal injiciert. Die Körpertemperatur ist normal. Ödeme bestehen nicht, dagegen zeigt ein grosser Teil der Körperhaut eine eigentümliche Veränderung, welche am deutlichsten auf den Oberschenkeln ausgeprägt ist. An den Vorderflächen beider Oberschenkel ist die Haut mit zahlreichen grünlich gefärbten ca. linsengrossen Schüppchen bedeckt, die durch tiefe Furchen von einander getrennt sind. Die Unterfläche der Oberschenkel zeigt sich ebenfalls beiderseits stark ergriffen, wenn auch nicht so stark wie die Vorderflächen. Während in der Gegend der Kniegelenke die Hornschüppchen in grossen Haufen zusammenstehen, sind sie an den übrigen Stellen des Oberschenkels vereinzelter.

Die Innenfläche der Oberschenkel ist an ihrem obersten Teil, wo das Scrotum ihr anliegt von der Erkrankung frei, ebenso das Scrotum und der Penis. Weniger stark wie die Oberschenkel sind die Unterschenkel ergriffen, hier ist die Haut verdickt und zeigt einzelne Hornschüppchen, ausserdem hier eine Abschuppung in grösseren Lamellen. Die Fusssohlen sind frei, dagegen nicht die Fussrücken. Im ganzen ergriffenen Bezirk treten die normalen Hautfurchen in abnormer Weise hervor. Was den übrigen Körper anbetrifft, sind noch Oberarme besonders im innern Teil der Innenfläche ergriffen; ferner zeigt sich die Brustgegend leichter affiziert, ebenso die Bauchgegend. Der Rücken ebenfalls ziemlich frei, nur macht sich eine leichte Verdickung und Rauhigkeit bemerkbar beim Hinüberstreichen. Das Gesicht ist vollkommen frei. Im Gesicht zeigt sich die r. Backe unterhalb der Ohrmuschel geschwollen; auf Druck ist das hart indurierte Gewebe leicht schmerzhaft. Im Munde finden sich entsprechend der Schwellung, zahlreiche schlechte Zähne, doch will Pat. an den Tagen vorher keine Zahnschmerzen gehabt haben.

Die inneren Organe bieten keine Veränderungen der Lungen; Herz normal, keine Verdauungsstörung, kein Albumen und Zucker im Urin.

Diagnose: Ichthyosis, Parotitis.

Therapie: Einreibungen mit Schmierseife, Bäder.

24. I. Die Schuppen sind fast völlig beseitigt, es werden jetzt Einreibungen mit Vaselin gemacht. Die Parotitis ist völlig geheilt.

30. I. Die Schuppen völlig beseitigt; um die sehr rauhe Haut geschmeidig zu machen, erfolgen jetzt tägliche Abreibungen mit Vaselin.

7. II. Das Befinden wird von Tag zu Tag besser, die Haut wird immer geschmeidiger und glatter. Die meisten Schuppen befinden sich auf dem Bauch. Die Therapie bleibt dieselbe, da das Vaselin dem Pat. nicht die Schmerzen bereitet, die er früher bei Einreibung mit grüner Seife empfunden hat.

13. II. Die Haut ganz glatt.

5. III. Pat. wird entlassen. Die Schuppen völlig beseitigt.

Fall V.

Es handelt sich im vorliegenden Falle um die 19 Jahre alte Eigentümerstochter Anna S. aus Wotenick. Ihre Eltern leben und sind gesund; von den 6 Kindern sind das erste und sechste gesund, während die 4 übrigen, 3 Mädchen und 1 Junge an derselben Krankheit leiden.

Vor 10 Jahren erkrankte die ganze Familie mit Ausnahme der Mutter an Typhus, im vorigen Jahre hat Pat. Diphtherie durchgemacht. Die Menses traten im 15. Jahre bei ihr auf und sind in Ordnung. Das Leiden der Pat. besteht in einer über den ganzen Körper verbreiteten Veränderung der Haut,

welche sich rauh anfühlt, an einzelnen Stellen, besonders im Gesicht, straff gespannt ist und glänzend aussieht, sonst aber viele Runzeln zeigt und überall mit trocknen, festhaftenden Schuppen bedeckt ist. Pat. giebt an, dass das Leiden ebenso wie bei den erkrankten Geschwistern von Jugend auf bestehe. Die ärztliche Behandlung, der sich Pat. in ihrer Kindheit unterzog, hat nie rechten Erfolg gehabt, sie wurde deshalb in den letzten Jahren ganz eingestellt, zumal die Eltern glaubten; die Erkrankung würde mit dem Alter verschwinden. Da jedoch keine Besserung eintrat, liess sich Pat. am 26. X. 1898 in die hiesige medizinische Klinik aufnehmen.

Status praesens: Pat. ist von mittlerer Statur, kräftigem Knochenbau, leidlicher Muskulatur, die Farbe der sichtbaren Schleimhäute ist normal, ebenso die Körpertemperatur. Ödeme bestehen nicht. Die ganze Körperhaut der Pat. zeigt eine eigentümliche Veränderung. Die Haut sieht gespannt aus, ist runzelig, und die normalen Hautfalten sind stärker als gewöhnlich ausgeprägt. Infolge der verminderten Drüsensekretion fühlt sich die Haut trocken an und rauh, überall ist sie mit dünnen teils grösseren, teils kleineren Epidermisschüppchen bedeckt, die Hornplättchen gleichen. Entweder sind diese weisslichglänzend oder wie beispielsweise in der Umgebung beider Kniee, wo sie eine derbere Beschaffenheit zeigen, mehr graugrünlich, was nicht etwa von einer äusseren Verunreinigung, sondern

durch zahlreiche in den Schuppen vorhandene Pigmentteilchen bedingt wird. Verschont von der Erkrankung ist nur die nächste Nähe der Genitalien, sonst ist der ganze Körper ergriffen. Das Fettpolster scheint überall infolge der Verhornung geschwunden.

Im Gesicht ist die Abschilferung nur eine geringe, hier hat die Haut ein gespanntes rötlichgelbes und eigentümlich glänzendes Aussehen. Die Ohren sind stark gerötet und verdickt. Auf dem behaarten Kopfe zeigt sich sehr starke Schinnenbildung. Haarausfall will Pat. nie bemerkt haben. Hauptsächlich in stärkerem Grade sind die Streckseiten der Extremitäten befallen. Am Halse ist die Veränderung noch nicht so intensiv und an der vorderen Seite der Unterschenkel tritt weniger eine Abschuppung in den Vordergrund als vielmehr eine rötlichglänzende Beschaffenheit der Haut, die ihrem Aussehen nach an Sclerodermie erinnern könnte. Die Mammae fühlten sich schlaff und weich an. Die Vola manus zeigt tylotische Verdickungen.

Auf dem Rücken finden sich vereinzelte Schrunden, wahrscheinlich von der Befriedigung des Juckreizes, den Pat. an manchen Stellen hier und da empfindet, herrührend. Am ganzen Körper ist die Schweisssekretion sistiert. Im übrigen klagt Pat. nirgends über Schmerzen. Die Verdauungsorgane sind intakt, ebenso sind Herz und Lungen gesund. Im Urin kein Eiweiss, kein Zucker.

Diagnose: Ichthyosis diffusa.

Therapie: Einreibungen mit Sapo viridis am Abend, am nächsten Morgen ein prolongiertes Bad von 30° R mit Zusatz von 200—250 gr Soda. Darauf wird der ganze Körper mit Vaseline eingerieben.

5. XI. An einigen Stellen haben sich die Schuppen fast ganz gelöst, die Haut ist weicher geworden.

12. XI. Eine bedeutende Besserung ist zu constatieren, das Haupthaar wird kurz geschnitten, um eine eingehendere Behandlung der massenhaften Schinnenbildung zu ermöglichen.

19. XI. Die Haut sieht nicht mehr so rauh und trocken wie früher aus, an einzelnen Stellen durchaus normal; ein deutliches Zurückgehen der krankhaften Erscheinungen ist kenntlich.

4. XII. Es wird ein Stück Haut vom rechten Oberschenkel zur mikroskopischen Untersuchung excidiert und die Wunde sorgfältig vernäht. Darauf werden die Bäder und Einreibungen ausgesetzt. Die Wunde heilt nur langsam zu, während gleichzeitig infolge der sistierten sonstigen Therapie wieder eine stärkere Hautabschilferung und Schuppenbildung sich bemerkbar macht. So bleibt der Zustand, bis er sich nach wiederum eingeleiteter Behandlung etwas bessert.

Am 22. II. 1899 wird Pat. ungeheilt, aber deutlich gebessert entlassen. Die Abschuppung hat sichtlich nachgelassen, ebenso die vermehrte Hornbildung. Die Haut ist geschmeidiger und

nachgiebiger, von rötlichem Aussehen, glänzend, stark gerunzelt, in Falten gelegt. Das Gesicht zeigte kupferrote Färbung, auf dem Kopfe hat die Schinnenbildung einen ganz bedeutenden Rückgang erfahren und einzelne weissliche Flecken, auf denen die Haare wohl schon vor der Behandlung ausgefallen waren, treten hervor. Das Allgemeinbefinden ist gut, auch der Juckreiz ist völlig geschwunden.

Ganz zufällig wurde ich in meiner Heimatsstadt auf eine ichthyotische Familie aufmerksam, von der ich im folgenden noch einzelne Daten anführen möchte.

Hier litt der Vater, ein Reg.-Kanzlist B. und seine 6 Knaben an der I. diffusa.

Nach den Aussagen der Frau fühlte sich ihr Mann wie ein Reibeisen an. Früher war die Erkrankung stärker, jetzt sind noch das Gesicht, das ein rötlichbraunes Aussehen hat, die Streckseiten der Oberarme und Oberschenkel von Schüppchen bedeckt. Die Hände schälen sich im Sommer cr. 4 Mal und dann ist die Haut sehr spröde. Der Schweiss, ebenso die Betten des Pat. riechen sehr stark, auch friert Pat. wegen der spröden Haut sehr leicht und benötigt deshalb beim Arbeiten eine Zimmertemperatur von 18° R. Beim Fahren in scharfer Luft ist Pat. schon öfter die Haut im Gesicht in grossen Stücken abgeschilfert.

Von dem Vater des B. ist nur noch bekannt,

dass er sehr stark an Kopfschuppen gelitten haben soll. Von den 5 Geschwistern haben der Pat. (II. Sohn) und die jüngste Schwester, wenn auch diese nur in geringerem Grade, unter der I. zu leiden. Die Frau und deren Familie ist völlig gesund.

Beim ältesten Knaben (12 J.) finden sich in Achselhöhlen und Kniekehlen schwärzliche Schuppen, jetzt Abnahme, auch an den oberen Extremitäten, am Rücken und Hüftgelenk Abschilferung.

Der zweite Knabe ist am stärksten von der I. befallen, besonders sind es hier die oberen Extremitäten, Rücken, Schultern und Kopf, die unteren Extremitäten, Schienbeine, hier nähert sich die Erkrankung schon der I. hystrix.

Kleine Knötchen zeigen sich bei dem 3. Knaben (10 J.) nur auf dem Rücken und der Brust, am Arm Lichen pilaris, im übrigen ist die Körperoberfläche weiss.

An Intensität steht dem 2. Knaben der 4. etwas nach (8 J.). Die Schultern, Oberarme, Rücken und Brust, ebenso die rechte Backe und die Unterschenkel sind ergriffen, auch hier sind kleine Hornhörnchen bis zu 1 mm entwickelt.

Ihm folgt der 5. Knabe, der auch stark an den oberen Extremitäten, Rücken und Lendengegend affiziert ist.

Vorläufig am minimalsten sind die Spuren künftiger I. bei dem 6. Knaben, wo nur auf der Streckseite der Oberarme mässiger Lichen pilaris

ist und die Knötchen in kleinen Kreisen angeordnet sind.

Bei allen Kindern hat die I. mit diesem Stadium begonnen. Von sonstigen Krankheiten haben die 4 ältesten 1893 Masern überstanden. Der 4. noch Mandelentzündung und Mumps, ausserdem der 2. Rötheln mit Nephritis. Früher litt der 3. Knabe noch an Ekzema madidans capitis, das auch auf die beiden älteren übertragen wurde. Jedoch war der Verlauf bei diesen nicht so schlimm als bei dem 3. Knaben, bei dem nach der Abheilung die I. verschwunden war, bis sie einige Jahre darauf wieder, wenn auch nur in sehr geringem Masse, ausbrach. Bei sämtlichen Patienten zeigte sich eine förmliche Verfilzung der Haare, infolge der starken Pityriasis capitis.

Im übrigen sind alle Mitglieder dieser ichthyotischen Familie völlig gesund.

Wenn ich nun noch mit kurzen Worten auf die Erfolge der Behandlung in der hiesigen medizinischen Klinik zurückkomme, so gelange ich zu dem Ergebnis, dass zwar die Ichthyosis auf diesem Wege eine Milderung und Besserung erfährt, dass es aber zu einer gründlichen Heilung, zu einer wirklichen Befreiung von der Krankheit nicht kommen kann, da ja die Veränderungen in der Haut, wie sie sich aus den mikroskopischen Befunden ergeben, zu schwere und zu tiefgreifende sind.

Mag nun auch eine Besserung eingetreten sein, so liegt doch die Gefahr allzunahe, dass in nicht allzulanger Zeit der Zustand sich wieder verschlechtert, wie sich schon in Fall V als Folge der zeitweise sistierten Therapie eine stärkere Hautabschilferung und Schuppenbildung einstellt. Noch viel deutlicher ist dies ersichtlich aus einem Schreiben des Pat. in Fall IV., in welchem er mir nach zweijähriger Entlassung aus der Behandlung mitteilt, dass die Ichthyosis sich bei ihm allmählich fast in derselben Intensität wieder eingestellt hat, wie sie zur Zeit der Aufnahme in die medizinische Klinik zu Greifswald war.

Zum Schluss erlaube ich mir, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Geh. Medizinalrath Prof. Dr. Mosler für die gütige Überweisung der Arbeit meinen ergebensten Dank auszusprechen.

Litteratur.

Archiv, für Dermatologie und Syphilis. 1894.

Ch. Audry, Über die atrophierenden Formen der Ichthyosis und ihre Besonderheiten.

Prof. Dr. Bärensprung, Die Hautkrankheiten. 1859.

Ballantyne, Archiv paediatr. 1894.

Berliner klinische Wochenschritt 1876, 1882—83, 1886—87.

Butruille. Ichthyos. hystrix nigricans Annal. de Dermat. 1887.

Centralblatt für allgemeine Pathologie und pathologische Anatomie 1895.

Cutler, I. linearis neuropathica. Journ. of cutan. and genit.-urin. dis. New York April 1890.

Deutsche medizinische Wochenschrift 1882, 1889, 1891, 1896

Deutsche Zeitschrift für praktische Medizin 1874—75.

Deutsche medizinische Zeitung 1885. 1887, 1890.

Dumesnil, Ohman, Hauterkrankung und Ehe.

Eulenburgs Realencyklopaedie.

George, T. Elliot, Über 2 Fälle von I. intrauterin. 1861.

Jablonowski, Ärztliche Casuistik der Türkei.

Joseph, Dr. Max, Lehrbuch der Hautkrankheiten. Leipzig 1898.

Jahrbuch für praktische Medizin. 1882. 1887.

Kromayer, Allgemeine Dermatologie.

Lesser, Dr. Edmund, Lehrbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten.

Kaposi, Pathologie und Therapie der Hautkrankheiten.

Loire médicine 1894.

Monatshefte für praktische Dermatologie redig. v. P. G. Unna. 1880—1897.

Penzold u. Stinzing, Specielle Therapie innerer Krankheiten.
Rocchi, Morphologische u. histologische Besonderheiten der Ichthyosis.
Rindfleisch, Lehrbuch der pathologischen Anatomie.
Dr. G. Schourp, Über Ichthyosis hystrix.
Pierleone Tommasoli, Über Histologie und Pathologie d. Ichtyosis.
Pierleone Tommasoli, Betrachtungen über die Aetiologie und Natur der Ichthyosis.

Lebenslauf.

Max Penkert, evang. Confession, Sohn des Regierungs- und Medizinalrats Dr. med. Ludolf Penkert und seiner Ehefrau Anna geb. Haussknecht, wurde am 20. April 1877 zu Artern Reg. Bez. Merseburg, Provinz Sachsen geboren. Er erhielt daselbst auf der Bürgerschule und Privatschule seinen ersten Unterricht und wurde Ostern 1889 in das Domgymnasium zu Merseburg aufgenommen, das er Ostern 1895 mit dem Zeugnis der Reife verliess. Um Medizin zu studieren besuchte er die Universität Marburg, wo er sich Ostern 1897 der ärztlichen Vorprüfung unterzog. In Berlin genügte er beim Kaiser Franz Garde-Grenadier-Regiment No. 2. Sommersemester 1897 seiner Wehrpflicht und ging von hier im Wintersemester 1897/98 nach Greifswald zur Fortsetzung seiner Studien. Er bestand hier Wintersemester 1898/99 am 1. März das Tetamen medicum und am 9. März das Examen rigorosum.

Während seiner Studienzeit besuchte er die Vorlesungen, Kliniken und Kurse folgender Herrn Professoren und Dozenten:

In Marburg:

Disse, Gasser, Korschelt, Kossel, Melde, Meyer, Schmidt, Strahl, Zincke, Zumstein.

In Berlin:

Gusserow.

In Greifswald:

Beumer, Busse, Grawitz, Gebhardt, Helferich, Leick, Löffler, Mosler, Peiper, Pernice, Schirmer, Schulz, Strübing, Tilmann.

Allen diesen seinen hochverehrten Lehrern spricht Verfasser an dieser Stelle seinen ehrerbietigsten Dank aus. Zu besonderem Danke verpflichtet ist er Herrn Geh. Medizinalrat Prof. Dr. Mosler, in dessen Klinik er als Volontär und ein halbes Jahr als Unterarzt thätig sein durfte, sowie Herrn Geh. Medizinalrat Prof. Dr. Helferich und Herrn Prof. Dr. Grawitz, an deren Klinik bezw. Institut als Volontär zu arbeiten ihm vergönnt war.

Thesen.

I.

Eine Heilung der Ichthyosis ist nach dem heutigen Stand der Therapie absolut unmöglich.

II.

Um die Verbreitung des Trachoms einzuschränken, ist die Behandlung Trachomkranker thunlichst in geschlossenen Anstalten durchzuführen.

III.

Die Leichenbestattung ist vom gerichtsärztlichen Standpunkt der Verbrennung vorzuziehen.